Aus der Klinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten

der Universität Würzburg

Vorstand: Professor Dr. med. H. S c h u e r m a n n

Gelenkbeteiligung bei Progressiver Sklerodermie, Dermatomyositis und Lupus erythematodus acutus.

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Julius - Maximilians - Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Eberhard Küchler

aus Pirna

Würzburg 1954

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549822_0026

Aus der Klinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten
der Universität Würzburg
Vorstand: Professor Dr. med. H. S c h u e r m a n n

Gelenkbeteiligung bei Progressiver Sklerodermie, Dermatomyositis und Lupus erythematodus acutus.

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Julius - Maximilians - Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Eberhard Küchler

aus Pirna

Würzburg 1954

Referent: Prof. Dr. med. H. Schuermann

Tag der mündl. Prüfung:

20. Dez. 1954

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität
Würzburg

MEINEN LIEBEN ELTERN
IN DANKBARKEIT GEWIDMET.

Gelenkbeteiligung bei Progressiver Sklerodermie, Dermatomyositis und Lupus erythematodus acutus.

Inhaltsverzeichnis

Einleitung. 1 - 3

A. PROGRESSIVE SKLERODERMIE.

Vorbemerkung 3 - 4

Klinischer Verlauf einschl.Differentialdiagnose, Pathologischer Anatomie, Roentgenuntersuchung, Prognose und Therapie 5 - 12

Zusammenfassung und Ätiologie 12 - 14

B. DERMATOMYOSITIS.

Vorbemerkung 15 - 16

Klinischer Verlauf einschl.Differentialdiagnose, Pathologischer Anatomie, Roentgenuntersuchung, Prognose und Therapie 16 - 21

Zusammenfassung und Ätiologie 22 - 23

C. LUPUS ERYTHEMATODUS ACUTUS (LIBMAN-SACKS ENDOCARDITIS) einschl. Lupus erythem. subacutus und Lupus erythem. chron. cum exacerbatione acuta.

Vorbemerkung 23 - 26

Klinischer Verlauf einschl. Differentialdiagnose, Pathologischer Anatomie, Roentgenuntersuchung, Prognose und Therapie 26 - 36

Zusammenfassung und Ätiologie 37 - 39

Schlußbetrachtung 39 - 40

Schlußtabelle 41 - 42

Literaturverzeichnis 44 - 48

Gelenkbeteiligung bei Progressiver Sklerodermie, Dermatomyositis und Lupus erythematodus acutus.

E i n l e i t u n g

Die Erkrankung von Gelenken ist ein sehr häufiges Ereignis und spielt sowohl in der Inneren Medizin als auch der Chirurgie eine große Rolle. Aber auch in der Dermato- und Venerologie sind Gelenkerkrankungen nicht selten und verdienen eine entsprechende Würdigung. Die Gelenkaffektionen können einerseits, wie bei rheumatischer Arthritis oder bestimmten Gelenkerkrankungen anderer Genese, das klinische Bild völlig beherrschen oder andererseits die untergeordnete Rolle eines Symptoms spielen. - Während nun über die Ätiologie der eigentlichen Gelenkkrankheiten (rheumatische Arthritiden, degenerative Gelenkerkrankungen usw.) eine ziemlich einheitliche und klare Vorstellung vorhanden ist, sind die ätiologischen Faktoren der Gelenkbeschwerden im Rahmen anderer Krankheiten oft recht unklar. Am leichtesten ist wohl die Diagnose bei Gelenkbeschwerden traumatischer Genese, sofern man nur an den Sammelbegriff "traumatisch" denkt. Die meisten Fälle mit ungeklärter Ätiologie, und es sind deren viele, werden als "rheumatisch" angesehen, was sicher eine ungerechtfertigte Simplifizierung des Problems bedeutet. Was heißt überhaupt rheumatisch? Es wird vom griechischen Wort "rheumatismos" abgeleitet und bedeutet nichts anderes als das Fließen eines "Schleimes" - wie die alten Griechen glaubten - vom Gehirn nach anderen Körperteilen und Gelenken mit Schmerzhaftigkeit der betroffenen Körperregionen und Gelenke im Gefolge. Wollte man also rheumatisch der ursprünglichen Bedeutung des Wortes entsprechend anwenden, so könnten alle wandernden, schmerzhaften Gelenkerkran-

kungen mit diesem Terminus versehen werden. Das ist aber mit Rücksicht auf die moderne Vorstellung von der allergischen Ätiologie bestimmter Gelenkkrankheiten, wie Polyarthritis rheumatica und akuter oder chronischer Gelenkrheumatismus, unmöglich.

Wenn man nun die Gelenkbeteiligung bei Progressiver Sklerodermie (pr.Skl.), Dermatomyositis (D.) und Lupus erythematodus acutus (L.e.a.) einer gemeinsamen Betrachtung unterzieht, so muß man gewisse Erwartungen daran knüpfen. Im Mittelpunkt der Betrachtungen dürften zweifellos ätiologische Gesichtspunkte stehen, wenn auch das Wissen um den klinischen Verlauf von großem Interesse sein mag. - Die gegenwärtige Tendenz, im Bestreben nach Vereinfachung möglichst viel einzuteilen und zu ordnen, sollte zu einer sehr kritischen Stellungnahme mahnen.

1942 faßten die amerikanischen Autoren KLEMPERER, POLLACK und BAEHR die drei genannten Krankheitsbilder und andere in die Gruppe der "Diffuse Collagen Diseases" oder Collagenosen zusammen. Diese Gruppierung, die eigentlich von jeher als mehr oder weniger glückliche Lösung des Problems angesehen wurde, mußte von ihren Initiatoren erst kürzlich wieder aufgegeben werden, da histopathologische Untersuchungen eine derartige Klassifizierung unmöglich machen.

Vom Standpunkt des Klinikers aus betrachtet lassen sich ohne Zweifel gewisse Ähnlichkeiten nachweisen. Die Differentialdiagnose kann zuweilen recht schwierig sein, insbesondere zwischen D. und L.e.a. einerseits und fortgeschrittener D. und pr.Skl. andererseits. SCHUERMANN hat dies wie folgt charakterisiert:

> "...daß, wenn man schematisch die Dermatomyositis (D.) etwa in die Mitte setzt, auf der einen Seite die erscheinungsbildliche Ähnlichkeit der D. mit dem Lupus erythematodus acutus (L.e.a.), auf der anderen Seite, besonders bei chronisch verlaufenden Fällen von D., die Ähnlichkeit mit der pr. Skl. recht erheblich sein kann."

In diesem Zusammenhang dürfte es von großem Interesse sein,

ob auch Ähnlichkeiten hinsichtlich der Gelenkaffektionen vorhanden sind.

Bezüglich der Ätiologie der Gelenkerscheinungen bieten sich also voraussichtlich die drei Möglichkeiten, daß sie im Rahmen der Grundkrankheit, der rheumat. Arthritis oder als Sonderform verstanden werden können.

Progressive Sklerodermie.

Bei der Sklerodermie, deren pathologisch-anatomisches Substrat das Gefäß-Bindegewebe ist, sollten aus Zweckmäßigkeitsgründen - entsprechend dem Verlauf - zwei verschiedene Formen unterschieden werden, nämlich die zirkumskripte gutartige Verlaufsform oder Morphaea und die prognostisch infauste, meist im Verlaufe von 7 Jahren ad finem führende progressive Sklerodermie. Letztere pflegt auch unter den Namen diffuse (angloamerik.Literatur), generalisierte und universelle Sklerodermie abgehandelt zu werden.

Als erster berichtete OSLER im Jahre 1898 im einzelnen über 8 Fälle von Progr. Sklerodermie mit Gelenkbeteiligung. Er erwähnte erstmals Gelenksymptome in Form von "...wiederkehrender Arthritis bis zu Schwellungen und Steifheit der Hände" in 5 seiner Fälle. Über eine Beteiligung von anderen Gelenken wird nichts berichtet. Damit stehen wir aber bereits mitten in der Problematik, vor allem was die Hand- und Fingergelenke anbelangt. Meist vor der Generalisierung der Krankheit leiden die Patienten an Gefäßspasmen der Hände, die an RAYNAUDS Phänomen erinnern. In diesem Stadium der Krankheit wird meistens, und zwar vor allem bei einseitigem Auftreten, eine Arthritis diagnostiziert, bis dann eine generalisierte Schwellung der Hände mehr an eine beginnende Progressive Sklerodermie denken läßt. Bei längerem Bestehen der Zirkulationsstörungen treten schließlich

irreparable Deformitäten an den Händen auf, die allgemein als Sklerodaktylie bekannt sind. Es lassen sich also etwa vier Phasen im Verlaufe der Sklerodaktylie unterscheiden. Primär treten Durchblutungsstörungen der Hände - besonders in den Fingerendarterien - auf. Darauf folgt eine Schwellung der bedeckenden Weichteile mit einer Haut- Unterhautsklerosierung im Gefolge. Letztere bedingt schließlich Beugekontrakturen der Finger mit charakteristischer Krallenstellung, Rarefikation mit Resorption bzw. Nekrose der End-, Mittel- und Grundphalangen sowie Kalkablagerungen.

Es erhebt sich nun hier die bedeutungsvolle Frage, inwieweit die Auslegung der Vorgänge an den Händen auch auf andere Gelenke zutrifft. Man könnte vielleicht eine Haut- Unterhautsklerosierung als primären Faktor im Rahmen der Gelenksymptomatologie ansehen, besonders dann, wenn der Nachweis geführt werden könnte, daß bei pr. Skl. mehr Gelenkversteifungen auftreten als bei D. und L.e.a..

Bei einer sorgfältigen Durchsicht der Literatur konnten insgesamt 661 Fälle von Progressiver Sklerodermie gezählt werden. 76 von diesen Fällen konnten auf Grund unzureichender Angaben nicht für die Auswertung herangezogen werden. Die folgenden Ergebnisse sind demnach auf einer Gesamtzahl von

585 Fällen

basiert; einschließlich 10 von der Universitäts-Hautklinik Würzburg.

Von diesen 585 Fällen wiesen - abgesehen von sklerodaktylischen Veränderungen, die mehr oder weniger ausgeprägt bei etwa 85 % aller Fälle auftreten - 96 Patienten, das sind

16,4 %,

eine Gelenkbeteiligung auf. (Siehe Fußnote)

Anmerkung: Der Einfachheit halber wird die pr.Skl.mit Sklerodaktylie (etwa 85 %) in den folgenden Ausführungen als pr. Skl. ohne Gelenkbeteiligung (jedenfalls nicht im Sinne einer Arthritis) angesehen und auch so bezeichnet.

Klinischer Verlauf und Therapie der Gelenkerscheinungen.

Von den 96 Patienten mit Gelenkerscheinungen hatten 25 Arthralgien oder Arthritis, wobei nicht angegeben wurde, welche Gelenke befallen waren. 9 hatten Schmerzen in vielen Gelenken und 6 weitere Patienten wiesen Bewegungseinschränkungen in mehreren Gelenken auf. Nur bei 12 Fällen wird ein Ablauf der Erkrankung im Sinne einer Polyarthritis rheumatica erwähnt. Diese trat in 9 Fällen vor und in 3 gleichzeitig mit dem Beginn der Hauterkrankung auf.

Nur bei 44 Patienten konnten detaillierte Angaben über die Gelenkerkrankung studiert werden. Die nachfolgende Tabelle gibt Aufschluß über die Häufigkeit, in der die verschiedenen Gelenke betroffen waren. Wie die Übersicht zeigt, konnten in 2 Fällen Funktionseinschränkungen und Schmerzhaftigkeit der Kiefergelenke und in je einem Falle der Kopf- und Cervicalgelenke festgestellt werden, wobei es dahingestellt sein mag, ob hier wirklich eine entzündliche Gelenkaffektion vorlag.

T a b e l l e I

Welche Gelenke	Gesamtzahl	Schmerzen	Schwellung	Beweg.Einschränk.
Handgelenke	38	31	13	15
Kniegelenke	20	19	11	13
Fingergelenke	17	17	5	13
Ellbeugengel.	16	13	4	8
Zehengelenke	15	1o	6	7
Schultergel.	10	6	5	7
Sprunggelenke	10	6	6	8
Hüftgelenke	4	4	2	3
Kiefergelenke	2	-	-	2
Kopfgelenke	1	-	-	1
Cervikalgel.	1	1	-	1

Andere als Hand- und Fingergelenke waren in etwa 10 % aller 585 Fälle erkrankt. Um eine bessere Übersicht zu bekommen, kann man vielleicht folgende Proportion aufstellen:

A : B : C : D = 84% : 2% : 4% : 10% ,

wobei A,B,C und D folgende Bedeutung haben sollen:

A Veränderungen der Hände (Hand- und Fingergelenke) im Sinne einer Sklerodaktylie. Kein primärer Gelenkprozeß.

B Primäre Hand- und Fingergelenkaffektion im Sinne einer Arthritis mit sekundären sklerodaktylie-ähnlichen Veränderungen oder A und B gleichzeitig.

C Erkrankung der Finger-, Hand- und anderer Gelenke gleichzeitig.

D Affektion anderer als Finger- und Handgelenke.

Das würde also einer Gelenkbeteiligung von

1 0 0 %

gleichkommen. Das bedeutet, daß von 100 an pr. Skl. Erkrankten 90 Beschwerden an Hand- und Fingergelenken haben.

O'LEARY fand 1930 bei einer Untersuchung von insgesamt 48 Fällen von diffuser oder generalisierter Sklerodermie eine Gelenkbeteiligung von 58 %. Er macht darauf aufmerksam, daß in nahezu der Hälfte aller Fälle die Hand- und Fingergelenke zuerst betroffen sind. Er geht in diesem Zusammenhang nicht auf die Sklerodaktylie ein. BAEHR und POLLACK berichten in einer 1947 erschienenen Veröffentlichung über diffuse Sklerodermie, daß Arthritis in einigen frühen Fällen auftritt, die Patienten aber meist vorher an Gefäßspasmen der Hände leiden, die an das Raynaudsche Phänomen erinnern. ROSENTHAL kam 1948 bei seinen Studien über pr. Skl. zu einem ähnlichen Ergebnis. Er schreibt: "... daß Schmerzen, Schwellung und Steifheit der Gelenke, gewöhnlich der Hände, die frühen üblichen Anzeichen der Sklerodermie sind und vom Arzt als Arhtritis mißdeutet wer-

den können." Als Prodromi nennt er rheumatische Symptome oder Schmerzen, die auf eine Bewegungseinschränkung der Gelenke hinauslaufen. LANSBURY schreibt 1949 in "Arthritis and Allied Conditions", daß die diffuse Sklerodermie gelegentlich mit Arthritis einhergeht und Arthralgien als Prodromalerscheinungen auftreten.

Objektiv finden sich wie bei der rheumatischen Arhtritis Rötung, Schwellung und Bewegungseinschränkung. Gelenkergüsse gelten als Rarität. Aus Tabelle I geht eindeutig hervor, daß Funktionseinschränkungen der Gelenke sehr häufig auftreten, und zwar in 100 % der Fälle von A und in 50 - 75 % der Fälle B,C und D. Die Bewegungseinschränkungen sind verschiedenen Grades. Ankylosen der Finger- und Handgelenke waren in den Gruppen A und B besonders ausgeprägt, wobei im Frühstadium der Erkrankung fibröse Ankylosen imponieren, im Spätstadium mehr ossäre, falls solche überhaupt auftreten.

Subjektiv leiden die Patienten unter Schmerzen verschiedenen Grades. Sie können mitunter recht heftig sein und sich bei Bewegungen bis zur Unerträglichkeit steigern, was allerdings selten vorkommt.

Der Zeitpunkt der Gelenkbeteiligung fällt in 37 von 67 Fällen (55,2 %) vor den Beginn der Allgemeinerkrankung. Bei 22 Patienten (32,7 %) traten Haut- und Gelenkerkrankung zur gleichen Zeit auf. Nur 8 Patienten hatten Gelenksymptome während des Ablaufs der pr. Skl. .

Interessanterweise begannen die Gelenkerscheinungen bei 19 von 69 Fällen der Gruppen C und D in anderen als den Finger- und Handgelenken. Das entspräche 27,5 %. Nehmen wir an, daß bei allen 96 Fällen dieselbe Proportion zutrifft, dann wären initiale Gelenksymptome bei anderen als Finger- und Handgelenken bei 26 Patienten aufgetreten. Dies in Beziehung gesetzt zu den 585 auswertbaren Fällen würde bedeuten, daß in nur 4,4 % aller

Fälle von pr. Skl. die initialen Gelenkerscheinungen in anderen als Hand- und Fingergelenken lokalisiert waren. O'LEARY (1930) erwähnt im selben Zusammenhang die Zahl von 6,2 %. Es wurden 48 Fälle ausgewertet. Für die Frühdiagnose der pr. Skl. ist das verständlicherweise wenig wertvoll.

In 47 von 55 Fällen (85,5 %) trat die Gelenkerkrankung schubweise auf, wobei in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle dieselben Gelenke wiederholt betroffen waren. Die restlichen 8 Fälle (14,5 %) wiesen Gelenkbeteiligung nur in einem Schub auf.

Die Reihenfolge, in der die verschiedenen Gelenke affiziert wurden, läßt eine gewisse Gesetzmäßigkeit erkennen, und zwar insofern, als eine Tendenz von peripher nach zentral vorliegt. Diese ist besonders ausgeprägt bei den oberen Extremitäten. Darüber hinaus sind die großen Gelenke des öfteren gleichzeitig befallen.

Nur in 15 von 90 Fällen war eine mäßige Temperaturerhöhung während der Gelenkerkrankung festzustellen. Das würde mit der Ansicht ROSENTHALS übereinstimmen, daß Fieber für gewöhnlich nicht vorhanden ist.

Die Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit wurde nur gelegentlich erhöht gefunden.

Die Röntgenuntersuchung der Gelenke bei 29 Patienten mit Gelenkbeschwerden erbrachte in 7 Fällen negative Ergebnisse. Bei den restlichen 22 zeigten die Röntgenbilder arthritische Veränderungen, Osteoporose, allgemeine Kalkverarmung und Atrophie der Knochen, Erweiterung oder Verengung der Gelenkspalten und Knorpeldestruktionen. Bemerkenswert ist, daß arthritische Veränderungen sehr selten gefunden wurden. LANSBURY fand gelegentlich Ablagerungen von Ca-Salzen (Phosphat und Carbonat) in Form

von kleineren oder größeren runden Ansammlungen tief in der Region der großen Gelenke. Diese werden in der Regel übersehen, falls nicht Spezialaufnahmen angefertigt werden. BAEHR und POLLACK machen darauf aufmerksam, daß im Bereich der degenerierten und fibrosierten periartikulären Gewebe der Phalangealgelenke starke Kalkinfiltrate auftreten können, so daß sich große periartikuläre Tophi formen.

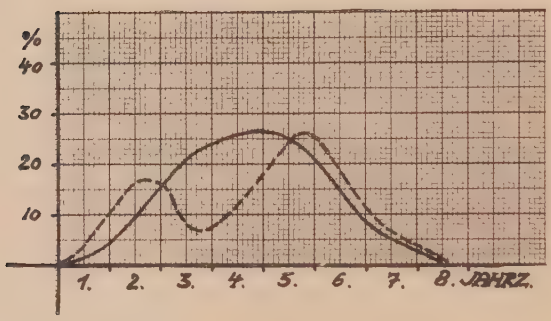
Über Sektionen von Gelenken ist wenig bekannt. Bei einer Sektion des Kniegelenkes fand man eine verdickte fibrotische Kapsel, die von einer dicken Schicht fibrinoiden Gewebes ausgekleidet war. In einem anderen Falle wurde eine Panarteriitis obliterans der Synovia festgestellt. Wenn diese Befunde auch als Resultat eines an den Gelenken abgelaufenen entzündlichen Prozesses angesehen werden können, so bedeutet jenes keineswegs die Antwort auf die Frage nach der Ätiologie. Nur durch ein systematisches Sezieren von Gelenken und histopathologischer Kleinarbeit könnte man der Lösung des Ätiologieproblems näher kommen.

Die Geschlechtsverteilung ist nicht die gleiche wie bei der pr. Skl. ohne Gelenkbeteiligung. Statistiken zufolge sind bei letzterer viermal soviel Frauen wie Männer befallen. In 57 Fällen von pr. Skl. mit Gelenkmanifestationen konnte das Geschlecht bestimmt werden. 37 waren Frauen und 20 Männer, was bedeutet, daß nur doppelt soviel Frauen wie Männer betroffen sind. Inwieweit die Verschiebung der Proportion Männer : Frauen einen Schluß auf die Spezifität oder Nichtspezifität der Gelenkprozesse zuläßt - mit besonderer Berücksichtigung des menschlichen Rheumatismus - soll hier dahingestellt bleiben.

Die Altersverteilung weist,wie Abbildung II zeigt, ein wesentlich anderes Bild auf. Bei pr. Skl. mit Gelenkbeteiligung (57 Fälle der Gruppen B,C und D) sind das zweite, fünfte und

sechste Jahrzehnt auffallend bevorzugt, wogegen Patienten zwischen 25 und 35 Jahren offensichtlich wesentlich seltener betroffen sind als sonst. Die Auslegung der zweigipfeligen Kurve stößt auf gewisse Schwierigkeiten, wenn auch bei den Patienten zwischen 8 und 25 Jahren - Gruppe B und (C) - akute Beschwerden bevorzugt an den Finger- und Handgelenken auftraten, während die Kniegelenke auffallend häufig bei Patienten zwischen 35 und 60 Jahren betroffen waren. (Siehe Zusammenfassung).

A b b i l d u n g II



———— 600 Fälle von pr. Skl. (Veröffentlicht von H. SCHUERMANN in "Fortschritte der praktischen Dermatologie und Venerologie." 1952).

- - - - - - - - 57 Fälle mit Gelenkbeteiligung (Gruppen B,C und D).

Detaillierte Angaben über die Therapie von Gelenkerscheinungen waren, außer einigen Sammelergebnissen, nur in 19 Fällen auswertbar. Das Ergebnis ist enttäuschend, wenn man viel Erfolgversprechendes erwartet. In 6 Fällen wurde mit Salizylaten behandelt und nur in einem Falle eine eindeutige Linderung der Beschwerden erreicht. Penicillin brachte in einem Falle vorüber-

gehende Besserung, in einem zweiten war es völlig wirkungslos. Ein Versuch mit Aureomycin schlug in einem weiteren Falle fehl. Novocain und Fibrolysin waren in je einem Falle wirkungslos. In je einem Falle erzielte man mit einer sehr ausgefallenen therapeutischen Prozedur, nämlich der Anwendung von Pankreolysat und Radiumemanationstrinkkur, sichtliche Besserung. Bäder blieben in einem Falle ohne Erfolg. Bemerkenswert ist, daß die Anwendung von Wärme in 3 Fällen und die Verabfolgung von PABA in 2 weiteren Fällen von vollem Erfolg begleitet war. Auch MEDVEI berichtete 1945 über eine zeitweise Besserung der Gelenkbeschwerden durch orale Gaben von PABA-Sodium. Er gab 6 - 24 gm täglich, und zwar mehrere Wochen hindurch.

HENCH, KENDALL, SLOCUMB und POLLEY berichten über Verringerung von Gelenkschmerzen und Empfindlichkeit und schließlich Rückgang der Schwellungen sowie bessere Gelenkbeweglichkeit bei Anwendung von Nebennierenrindenhormon (17-hydroxy, 11-dehydrocorticosterone), auch KENDALLS Compound E genannt. Anfangsdosis 300 mg, anschließend Erhaltungsdosis von 75 - 100 mg tgl. Bei dauernder Medikation erstreckte sich der Erfolg auf 6 Monate. Bei Absetzen des Medikaments traten Rezidive auf, die aber bei erneuter Behandlung abheilten. Vergleichende Biopsie der Synovialhaut ergab nach 43tägiger Behandlung geringere Entzündungserscheinungen und sogar Heilung in einem Fall.

Abschließend wäre zum Kapitel der Therapie zu sagen, daß es augenscheinlich kein spezifisch wirkendes Mittel gegen die Gelenkerkrankungen bei pr. Skl. gibt, wenigstens keines, das ohne Risiko angewandt werden könnte. Bei der längeren Anwendung von Corticosteroiden muß ja immer mit der Möglichkeit der Entwicklung eines unliebsamen Hyperkortizismus gerechnet werden.

Die Prognose bei der pr. Skl. mit Gelenkbeteiligung (Gruppen B, C und D) ist anscheinend etwas besser als sonst. Von 14 Fällen, bei denen der Ausgang angegeben war, starben 8 im Zeitraum von etwa 7 Jahren, was 57,1 % entspricht. Die Letalität wird ja für die progressive Sklerodermie im allgemeinen mit 90 - 100 % angegeben.

Tabelle III
(Übersicht)

	Fälle insg.	Gelenkbet.	%
Frequenz d.Gelenkbet.ohne Sklerodakt.	585	96	16,4
Frequenz d.Gelenkbet. mit Sklerodakt.	585	585	100,0
Auftreten von "Polyarthrit.rheumat."	96	12	12,5
Gelenkbeteiligung bez.des Beginns von Allgemein- oder Hautsymptomen	67		
vor		37	55,2
gleichz.		22	32,8
nach		8	12,0
Rezidive	55		
Schübe		47	85,5
1 Schub		8	14,5
Temperaturerhöhung	90	15	16,5
Geschlechtsverteilung	57		
♂		20	35,0
♀		37	65,0
Letalität	14	8	57,1

Zusammenfassung

Eine Studie von 585 Fällen von Progressiver Sklerodermie ergab eine Gelenkbeteiligung in 100 % bzw. 16,4 % der Fälle. Die Bedeutung dieser Zahlen kann allerdings nur richtig ermessen werden, wenn man ihre Zusammensetzung kennt, die eingangs dargelegt wurde.

Die Finger- und Handgelenke sind etwa neunmal mehr betroffen als die übrigen Gelenke. Was die Häufigkeit der Erkrankung anderer

als Finger- und Handgelenke anlangt, so stehen die Kniegelenke an der Spitze. Dicht darauf folgen Ellenbeugen- und Zehengelenke. Nur etwa halb so oft wie die Kniegelenke waren Schulter- und Sprunggelenke affiziert. Erkkrankungen von Hüft-, Kiefer-, Kopf- und Cervicalgelenken stellt eine Rarität dar. - Symmetrisches Befallensein steht im Vordergrund.

Daß in 100 % der Fälle Funktionseinschränkungen verschiedenen Grades auftraten, wurde bereits eingehend diskutiert.

Eine Gelenkbeteiligung ähnlich der Polyarthritis rheumatica trat in 9 Fällen der Gruppe (B,C,D) vor der Allgemeinerkrankung auf.

Von der Gruppe A der Fälle waren mit wenigen Ausnahmen alle Gelenksymptome an den Händen Vorreiter der späteren Allgemeinerkrankung.

In etwas mehr als der Hälfte der Fälle (B,C,D) waren Gelenksymptome vor der Allgemeinerkrankung vorhanden. In einem Drittel der Fälle (B,C,D) traten Gelenkerscheinungen und Allgemeinerkrankung gleichzeitig auf. Die restlichen Fälle wiesen Gelenkmanifestationen während des Ablaufs der pr. Skl. auf.

Ein Beweis für die Bevorzugung bestimmter Jahreszeiten konnte hinsichtlich der Gelenkmanifestationen nicht erbracht werden.

Während bei der Gruppe A der Gelenkprozeß ein kontinuierlicher ist, waren die Gelenke der Patienten von Gruppe B,C und D in 85 % in mehreren Schüben befallen. Beim 2., 3. und 4. Schub waren oft dieselben Gelenke wieder, andere zusätzlich oder allein affiziert.

Mäßiges Fieber war in wenigen Fällen vorhanden. Die BKS war nur gelegentlich erhöht.

Es sind doppelt soviel Frauen betroffen wie Männer, was die Patienten der Gruppe (B,C,D) anlangt.

Gipfelpunkte der Altersverteilung sind im 2.,5. und 6. Jahrzehnt zu suchen.

Die Lebenserwartung für die Patienten der Gruppe (B,C,D) scheint bei einer Letalitätsziffer von 57,1 % günstiger zu sein als für die Gruppe A.

Therapeutisch gesehen gibt es kein spezifisches Mittel, das die Gelenkerkrankungen in überzeugender Weise beeinflussen würde. Salicylate helfen nur gelegentlich und temporär, was bezüglich der Vorstellung über die Ätiologie der Gelenkaffektion von großer Bedeutung sein dürfte. Cortison bewirkt oft eine Besserung der Beweglichkeit der Gelenke und scheint auch die entzündlichen Prozesse günstig zu beeinflussen. Rezidive sind allerdings die Regel und eine längere Beschwerdefreiheit konnte nur in einigen Fällen der Gruppe (B,C,D) nach wiederholten Kuren erreicht werden.

Die Ätiologie der Gelenkaffektionen dürfte nach dem oben dargelegten und den folgenden Überlegungen keineswegs einheitlicher Natur sein. Die echte Arthritis nachahmenden Gelenksymptome und Veränderungen der Gruppen A, B und (C) lassen sich durch die Gefäßspasmen, Zirkulationsstörungen in den Fingerarterien und der progressiven Haut- Unterhautsklerosierung erklären. Echte arthritische Prozesse können gleichzeitig ablaufen, sind aber sicher selten. Interessanterweise hatten 19 Patienten der Gruppen C und D (34 Pat.) klinische Erscheinungen an den Kniegelenken, und zwar oft einseitig, mit zum Teil hochgradigen Bewegungseinschränkungen im Gefolge. Allein 14 von diesen Patienten waren über 40 Jahre alt und 9 waren Frauen. Ähnliche Verhältnisse liegen bei den das Körpergewicht tragenden Hüft- und Sprunggelenken vor. Wenn man mit HENCH annimmt, daß bei der Arthrosis deformans überwiegend die Kniegelenke von Frauen über 40 Jahre betroffen sind und darüber hinaus alle anderen früher dargelegten klinischen Daten berücksichtigt, so lassen sich gewisse Ähnlichkeiten zwischen Arthrosis deformans und den Kniegelenkaffektionen bei pr. Skl. nicht wegleugnen. Dies könnte man im Rahmen des Wesens der Progressiven Sklerodermie als "Abnutzungskrankheit" gut verstehen. Für den Rest der Fälle der Gruppen C und D trifft wahrscheinlich dieselbe Erklärung zu wie für die von A und B, wobei allerdings die entzündlichen Prozesse bei C und D im Vordergrund zu stehen scheinen.

An Hand der klinischen Erfahrungstatsachen konnte keine Stütze für die Konzeption von der eventuellen rheumatischen Ätiologie der Gelenkerscheinungen gefunden werden. BAEHR und POLLACK sind der gleichen Ansicht, wenn sie schreiben, "... daß Disseminated lupus erythematodus und Scleroderma klinisch so verschieden sind, daß weder mit rheumatic fever (Polyarthritis rheumatica) oder rheumatischer Arthritis eine Verwandschaft vorhanden zu sein scheint."

D e r m a t o m y o s i t i s .

Das Krankheitsbild der Dermatomyositis (D.) wurde 1863 bzw. 1871 durch WAGNER, HEPP und UNVERRICHT den Klinikern bekannt gemacht. Die Krankheit ist nach Ansicht SCHUERMANNS eine schwere Allgemeinkrankheit, die Symptome an Haut, Skelettmuskeln, Myocard, Lunge, Zentralnervensystem usw. macht. Die Ätiologie ist noch immer völlig unklar, wenn auch oft von Rheuma als ätiologischem Faktor gesprochen wird. Darüber hinaus ist die neuerlich diskutierte Auffassung von einer Coxsackie-Viren-Infektion als einheitliche Ursache der Dermatomyositis abzulehnen (SCHUERMANN und andere Autoren). Daß die Erkrankung an D. eine außergewöhnliche Seltenheit darstelle, wurde durch neueste statistische Untersuchungen SCHUERMANNS widerlegt. Er fand nicht weniger als 573 Publikationen in der (unvollständigen) Literatur.

Daß Gelenkbeschwerden bei D. auftreten können, erwähnt als erster HERZ im Jahre 1894. Er meinte, daß diese Fälle nicht ganz typisch für D. seien und vielmehr den Übergang zur Polyarthritis bilden würden. 1939 wird in einer von SCHUERMANN veranlaßten Dissertation von K.AUGUSTIN die Gelenkbeteiligung bei D. einer genaueren Betrachtung unterzogen. Die Ergebnisse dieser Arbeit werden im Rahmen dieses Kapitels noch Gegenstand einer Vergleichsanalyse sein.

Ob in dem einen oder anderen Fall eine echte Gelenkbeteiligung im Sinne einer Arthritis vorliegt, kann oft nicht mit Bestimmtheit gesagt werden, denn es gibt Patienten, die über Schmerzen um oder nahe den Gelenken klagen. In diesen Fällen sind sicher die tieferen Sehnen, Endpartien der Muskeln und das subcutane Gewebe oder dieses allein in der entsprechenden Gelenkgegend affiziert. Darauf machten bereits HEPP und andere Ende des vergangenen Jahrhunderts aufmerksam. Die Problematik weist also Ähnlichkeiten mit der pr. Skl. auf, und zwar um so größere, je fortgeschrittener die Fälle von D. sind.

Bei der Auswertung von insgesamt 348 Fällen von Dermatomyositis wurde auf eine Unterteilung in die mehr subakut oder mehr chronisch verlaufende Form verzichtet. Die klinischen Berichte von 24 Patienten konnten nicht für die Auswertung herangezogen werden. Von den im Detail studierten 324 Fällen, in denen 3 von der Universitätshautklinik Würzburg enthalten sind, wiesen 59 Patienten, das sind

18,2 %

eine Gelenkbeteiligung auf. In der oben erwähnten Dissertation von AUGUSTIN wird eine Gelenkbeteiligung in etwa 12 % der Fälle angegeben. Es wurden etwa 200 Fälle referiert.

Klinischer Verlauf und Therapie der Gelenkerscheinungen.

Detaillierte Angaben über die Gelenkerkrankung liegen von 35 Patienten vor. 6 weitere wiesen Arthralgien oder Arthritis auf. Bei 10 Patienten waren viele Gelenke schmerzhaft. Eine Gelenkbeteiligung im Sinne einer Polyarthritis rheumatica lag nur in 8 Fällen vor. Sie trat ausschließlich vor dem Beginn der D. auf und wiederholte sich nicht während dieser.

Die verschiedenen Gelenke waren bei den eingangs genannten 35 Patienten wie folgt befallen:

In 28 Fällen war das Kniegelenk erkrankt. Bei 27 Patienten waren die Ellenbeugengelenke beteiligt. 10 Patienten wiesen Symptome an den Fingergelenken auf. Sprung- und Schultergelenke waren in je 8 Fällen affiziert. Die Hand- und Hüftgelenke folgen mit je 6 maliger Beteiligung. Die Fußgelenke erkrankten bei 5, die Kiefergelenke bei 2 und die Kopf- und Cervicalgelenke bei je einem Patienten. - Diese Zahlen entsprechen proportional gesehen im großen und ganzen denjenigen, die AUGUSTIN bei seinem Studium von 200 Fällen (24 mit Gelenkbeteiligung) fand. Abweichend ist nur, daß sich jetzt die Beteiligung der Fingergelenke in wesentlich mehr Fällen nachweisen ließ. Tabelle IV vermittelt eine Übersicht be-

züglich der Häufigkeit und Art der Erkrankung der verschiedenen Gelenke.

T a b e l l e IV

Welche Gelenke	Gesamtzahl	Schmerzen	Schwellung	Beweg.Einschränk
Kniegelenke	28	19	13	6
Ellbeugengel.	27	15	11	4
Fingergelenke	10	3	7	1
Sprunggelenke	8	5	1	2
Schultergel.	8	8	1	1
Handgelenke	6	5	2	1
Hüftgelenke	6	4	-	2
Zehengelenke	5	5	-	-
Kiefergelenke	2	1	-	1
Kopfgelenke	1	-	-	1
Cervikalgel.	1	1	-	-

In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle waren die Gelenke symmetrisch befallen, wobei mitunter erst die Gelenke der einen und später der anderen Seite betroffen wurden.

Objektiv findet man recht oft Schwellungen, Rötungen, zuweilen sogar Ergüsse, und zwar besonders im Kniegelenk. Die Beweglichkeit der Gelenke ist temporär mehr oder minder eingeschränkt - passiv wie auch aktiv.

Subjektiv treten Schmerzen auf, die bezüglich der Intensität recht verschieden sein können. Meistens tritt eine Verstärkung des Schmerzes auf, sobald die affizierten Gelenke bewegt werden.

Als Folgen der Gelenk-, Haut- und Muskelaffektionen sind Kontrakturen vor allem der Ellenbeugen- und Kniegelenke bekannt.

Wie bereits berichtet, sind die Knie- und Ellenbeugengelenke häufig - vor allem gemeinsam - erkrankt, und es dürfte auf Grund der dargelegten klinischen Symptome die Annahme nicht ganz falsch sein, daß derartige Ankylosen oder Kontrakturen in vielen Fällen das Resultat einer abgelaufenen Arthritis sind. LANSBURY ist allerdings der Ansicht, daß die Gelenkdeformitäten und Fixationen zumeist auf Grund von Muskelkontrakturen und Verhärtung der Haut und Faszien entstehen. Er meint, daß die D. in den späteren Stadien nicht selten für rheumatische Arthritis gehalten wird. Wenn auch seine Ansicht nicht bestritten werden soll, so ist doch meines Erachtens der Arthritis selbst zu wenig Aufmerksamkeit beigemessen worden.

Über den Zeitpunkt des Auftretens der Gelenkerscheinungen läßt sich bei 50 Fällen eine Aussage machen. Bei 10 Patienten gingen sie der D. voraus, bei weiteren 11 fielen sie mit dem Beginn der D. zusammen, und bei 19 Patienten traten sie während der Erkrankung auf. In 10 Fällen waren Gelenksymptome sowohl vor als auch während der D. vorhanden.

Jahreszeitlich gesehen kann eine gewisse Bevorzugung von Herbst, (Winter) und Frühjahr festgestellt werden.

In 24 von 43 Fällen erkrankten die Gelenke mehrere Male hintereinander mit symptomfreien Intervallen. In 19 Fällen traten Gelenkerscheinungen nur ein einziges Mal auf. Bemerkenswert ist, daß Knie- und Ellenbeugengelenke in 20 Fällen zur gleichen Zeit affiziert waren.

Auftreten von Fieber während der Gelenkerkrankung wird relativ selten erwähnt. Bei 54 verhältnismäßig gut beschriebenen Fällen wurde nur zwölfmal eine Temperaturerhöhung festgestellt. In der Mehrzahl der Fälle stieg sie nicht über 38° an. Die BKS war während der Gelenkbeschwerden gelegentlich mäßig erhöht.

Röntgenbefunde sind nur von 5 Fällen mit Beteiligung der Gelenke bekannt. Nur einer der Röntgenberichte war negativ. Die Röntgenbilder des rechten Schulter- und Ellenbeugengelenkes zeigten in einem Falle arthritische Veränderungen. 2 weitere Fälle wiesen Osteoporose der Knie-, Ellenbeugen- und Handgelenke oder des rechten Handgelenkes allein auf. Im 4. Fall konnte röntgenologisch eine decalcifizierende Spondylitis im Bereich der Schultergelenke und Wirbelsäule erkannt werden.

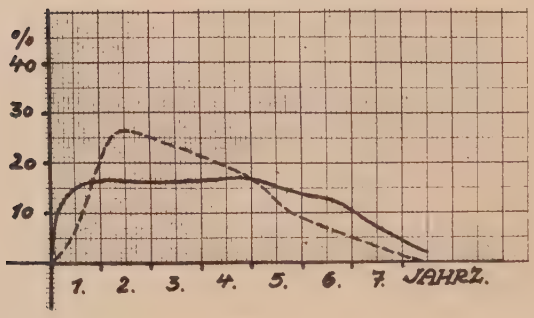
Das Wissen um die pathologisch-anatomischen Veränderungen der Gelenke ist nicht sehr groß. BENDER spricht von Knochenauftreibungen und starker Deformation. FAHR sezierte in einem Falle die Kniegelenke und fand sulzige Verdickungen sowie Usuren an der Synovia.

Die Geschlechtsverteilung wurde bei 38 Patienten von D. mit Gelenkbeteiligung untersucht. 25 Patienten waren weiblichen, 13 waren männlichen Geschlechts. Dies steht völlig im Gegensatz zu der allgemein bekannten Tatsache, daß die D. auf beide Geschlechter annähernd gleich verteilt ist. SCHUERMANN kam nach einer genauen statistischen Überprüfung der Geschlechtsverteilung zu dem Ergebnis, daß das Überwiegen eines Geschlechts - des männlichen, wie man früher annahm - nicht gesichert ist. Zweifelsohne liegt hinsichtlich der Geschlechtsverteilung eine Ähnlichkeit mit der bei rheumatischer Arthritis vor, bei welcher 2 - 3 Frauen auf einen Mann kommen.

Die Altersverteilung weist Ähnlichkeiten mit der D. ohne Gelenkbeteiligung auf. Während das 2., 3. und 4. Jahrzehnt - in der Reihenfolge abnehmend - bei der D. mit Gelenkbeteiligung (38 Patienten) bevorzugt betroffen sind, liegt eine annähernd gleiche Verteilung auf die ersten 5 (6?) Lebensjahrzehnte bei 546 Patienten ohne Berücksichtigung der Gelenkbeteiligung vor. Etwas Besonderes aus dem verschiedenen Kurvenverlauf ableiten zu wollen, ist wohl nicht ratsam, da die Diskrepanz des Verlaufs

möglicherweise auf den großen Unterschied in der Anzahl der berücksichtigten Fälle zurückzuführen ist. Genaueres geht aus Abbildung V hervor.

A b b i l d u n g V



——— 546 Fälle von D. (Veröffentlicht von H.SCHUERMANN in der Derm.Wsch. Bd. 130, Heft 29:183, 1954)

- - - - - - - 38 Fälle mit Gelenkbeteiligung.

Über die spezifische Behandlung der Gelenkaffektionen ist nicht viel bekannt. In 5 Fällen war ein Teilerfolg mit Salicylpräparaten zu verzeichnen, besonders wenn gleichzeitig Wärme angewandt wurde. Die Besserung der Beschwerden erfolgte nur zögernd. STUCKEY berichtete 1935 in einem Übersichtsbericht über D., daß Salicylate zur Milderung der Gelenkschmerzen brauchbar sind, obwohl die Wirkung nicht so spezifisch ist wie bei anderen Gelenkaffektionen. In 3 Fällen konnten Erfolge durch Vaccination unbekannter Art und in einem Falle durch Gaben von Salyrgan erreicht werden. Wie ACTH und Cortison wirken ist noch nicht im einzelnen studiert worden. Man möchte aber annehmen, daß eine Cortison

oder ACTH Therapie vom selben Erfolg begleitet sein könnte wie bei der pr. Skl. und dem Lupus erythematodus acutus.

Wie bei der pr. Skl., so scheint auch bei der Dermatomyositis mit Gelenkbeteiligung die Prognose etwas besser zu sein als allgemein bekannt ist. Von 30 Fällen mit Angaben über den Ausgang, kamen 10 ad exitum, was 33,3 % entsprechen würde. In der Literatur wird die Letalität nach neuesten statistischen Ermittlungen mit 66 % angegeben (SCHUERMANN).

T a b e l l e VI
(Übersicht)

	Fälle insg.	Gelenkbet.	%
Frequenz d. Gelenkbeteiligung	324	59	18,2
Auftreten von "Polyarthr.rheum."	59	8	13,5
Gelenkbeteiligung bez. des Beginns der Allgemeinerkrankung	50		
vor		20	40,0
gleichz.		11	22,0
nach		19	38,0
Rezidive	43		
Schübe		24	55,8
1 Schub		19	44,2
Temperaturerhöhung	54	12	22,2
Geschlechtsverteilung	38	♀ 25	65,7
		♂ 13	34,3
Letalität	30	10	33,3

Zusammenfassung.

Die Analyse von 324 Fällen von Dermatomyositits ergab, daß die Gelenke in 18,2 % erkrankt waren.

Die Knie- und Ellenbeugengelenke sind etwa dreimal so oft befallen wie die Finger-, Schulter- und Sprunggelenke. Relativ selten sind Hand-, Hüft- und Zehengelenke affiziert. Die Beteiligung von Kiefer- oder Kopfgelenken stellt eine Rarität dar. - Zumeist sind die Gelenke symmetrisch befallen. Bewegungseinschränkungen oder gar Ankylosierung traten wesentlich seltener als bei pr. Skl. auf.

Der Zeitpunkt der Gelenkerkrankung fällt meist vor den Beginn der Allgemeinerkrankung. Nahezu ebenso häufig treten Gelenkbeschwerden während des Ablaufs der D. auf.

Eine gewisse Bevorzugung der kalten Jahreszeit ist offensichtlich.

Die Polyarthritis (rheumatica) trat immer längere oder kürzere Zeit vor der D. auf.

In knapp mehr als der Hälfte der Fälle verlief die Gelenkerkrankung in mehreren Schüben.

Fieber war nur in etwa einem Fünftel der Fälle mit Gelenkmanifestationen vorhanden. Das entspricht wahrscheinlich nicht ganz den Tatsachen.

Hinsichtlich der Geschlechtsverteilung kommen 2 Frauen auf einen Mann. - Die Altersverteilung weist ähnliche Verhältnisse wie bei D. ohne Gelenkbeteiligung auf.

Die Letalität beträgt etwa 33 %.

Therapeutisch gesehen zeigen sich die Gelenkaffektionen nahezu jeder Behandlung gegenüber resistent. Nur Salicylate lindern zuweilen die Beschwerden. Über die Wirksamkeit von ACTH und Cortison ist nichts bekannt.

Auf die Frage nach der Ätiologie der Gelenkerkrankung läßt sich, vor allem mangels an Sektionsergebnissen und Röntgenkontrollen, keine befriedigende Antwort geben. Die Ähnlichkeit der Gelenkmanifestationen mit der rheumatischen Arthritis ist allerdings in vieler Hinsicht verblüffend. Ob die Gelenkerkrankung tatsächlich rheumatischer Natur ist, mag hier allerdings dahingestellt bleiben. SCHUERMANN wies 1941 in einer Abhandlung über die Klinik und Pathogenese der D. darauf hin, daß man die Gelenkbeschwerden evtl. auch im Sinne der bei D. auftretenden Veränderungen der serösen Häute mit Flüssigkeitserguß in Pleurahöhle, Bauchhöhle, Mediastinum und Pericard verstehen könnte.

L u p u s e r y t h e m a t o d u s a c u t u s .

Der Lupus erythematodus wurde zuerst von HEBRA im Jahre 1845 als Hautkrankheit beschrieben und als "seborrhea congestive" bezeichnet. CAZENAVE gab der Krankheit 1851 ihren jetzigen Namen. Der erste, der das Krankheitsbild in einzigartiger Weise beschrieb, und vor allem den chronischen Lupus erythematodus vom ausnahmslos letal verlaufenden L.e.a. unterschied, war der Wiener Dermatologe KAPOSI. Er wies 1872 darauf hin, daß die Krankheit zumeist mit Systemreaktionen - wie Fieber, Lymphknotenschwellung, Beteiligung der Nieren, des Zentralnervensystems und der Gelenke - einhergeht. Auf eine bei L.e.a. auftretende besondere Art von Endocarditis wurde Anfang dieses Jahrhunderts von PERNET, FEUERSTEIN u.a. aufmerksam gemacht. Diese Endocarditis wurde von den Amerikanern LIBMAN und SACKS eingehend studiert und 1924 das erste Mal ausführlich beschrieben. Seit dieser Zeit wird ungerechtfertigterweise von, wie die Amerikaner sagen, Libman-Sacks Disease (Libman-Sacks Krankheit) gesprochen. SCHUERMANN weist darauf hin, daß in etwa 98 % von Libman-Sacks Krankheit ein akuter L. e. vorliegt.

Seit den Arbeiten von HARGRAVES, HASERICK und Mitarbeitern, die den L.E.-Zellen Test in die Diagnostik des L.e.a. einführten, ist es mehr und mehr möglich geworden, vor allem die subacut verlaufenden Fälle von L. e. zu erfassen. Durch den Nachweis der für L. e. spezifischen L.E.-Zellen dürfte auch die Diagnose Libman-Sacks Krankheit hinfällig geworden sein. Die häufig verwandte Bezeichnung Libman-Sacks Syndrom ist ebenfalls irreführend, wobei gegen die Anwendung des Terminus Libman-Sacks Endocarditis sicher nichts einzuwenden sein dürfte.

Beim akut verlaufenden L. e. lassen sich 3 verschiedene Formen unterscheiden. Erstens der primär akute L. e. oder L.e.a., zweitens der Lupus erythem. subacutus, der protrahierter verläuft, und schließlich der akut exacerbierende chron. Lupus erythematodus, auch L.e. chron. cum exacerbatione acuta genannt. In der angloamerikanischen Literatur wird der L.e.a. unter den folgenden Namen abgehandelt: Disseminated lupus erythematosus, acute oder subacute disseminated lupus erythematosus, Lupus erythem.disseminatus oder Lupus erythemat. disseminatus acutus oder subacutus. Akut exacerbierender chron. L. e. tritt in Einzelbeschreibungen als Rarität auf und konnte in Statistiken nie berücksichtigt gefunden werden. Weiterhin möchte ich darauf aufmerksam machen, daß sich eine ganze Anzahl von als Disseminated lupus erythemat. deklarierten Fällen bei genauerer Durchsicht als typische chron. Fälle von L. e. entlarven ließen. Alle diese Fälle wurden in dieser Arbeit nicht berücksichtigt.

Die frühere Ansicht, der L.e.a. sei eine seltene Erkrankung, dürfte in keiner Weise den Tatsachen entsprechen. Dies wird vor allem durch die zahlreichen in den letzten Jahren veröffentlichten Fälle widerlegt.

Seitdem KAPOSI u. a. die Gelenkbeteiligung bei L.e.a. hervorgehoben hat, ist darüber sehr viel geschrieben worden. Die einen betrachten die Gelenkbeteiligung vom Blickwinkel des Rheumatismus aus, die anderen möchten sie als im Rahmen der bei L.e.a. auftretenden Polyserositis verstanden wissen. Verschiedentlich

wurden auch septische Ursachen in Erwägung gezogen. Ob sich für die eine oder andere Theorie eine Stütze finden läßt, werden wir an Hand der umfangreichen Untersuchungen sehen.

Die Literatur über den L.e.a. hat in den Jahren nach dem zweiten Weltkrieg erheblich zugenommen. Vor allem von amerikanischer Seite wurden in den vergangenen 5 Jahren eine große Anzahl von neuen Fällen und umfangreiche Statistiken veröffentlicht. Es drängt sich hier die Frage in den Vordergrund, ob eine absolute Zunahme der Erkrankungsfälle vorliegt, oder ob die durch den spezifischen L.E.-Zellen Test verfeinerte Diagnostik das Erfassen von früher unter anderen Diagnosen als L.e.a. gelaufenen Fällen ermöglicht. Wenn auch eine exakte Beantwortung dieser Frage nicht möglich ist, so kann man doch wenigstens so viel sagen, daß die Diagnose L. e. a. durch das L.E.-Zellen Phänomen wesentlich häufiger gestellt werden kann als vor dem Wissen um diesen Test. Besonders die Erkennung subakut verlaufender Fälle dürfte dadurch einfacher geworden sein.

Insgesamt konnten 685 Fälle von akutem L.e. statistisch erfaßt werden. 498 Fälle verliefen als primär akuter L.e. - 17 davon liefen unter der Diagnose Libman-Sacks Krankheit oder Syndrom - 139 als subakuter L.e. und 48 gehören der Kategorie des akut exacerbierenden L.e.a. an.

Von den 498 primär akut verlaufenden Fällen konnten 61 nicht ausgewertet werden. 330 von 437 Patienten wiesen eine Gelenkbeteiligung auf, was

75,5 %

entspricht.
Betrachtet man die 17 Fälle von sog. Libman-Sacks Syndrom gesondert, so kommt man ungefähr auf dieselbe Prozentzahl. 12 von 17 Patienten wiesen Gelenkbeteiligung auf. Das entspricht

70,5 %

Von 139 subakuten Fällen konnten 9 nicht berücksichtigt werden. Bei 67 von 130 Patienten lagen Gelenkbeschwerden vor, was

51,5 %

gleichkommt.

Die klinischen Berichte von 7 der 48 Patienten mit akut exacerbiertem L.e.chron. waren unzulänglich. Nur 7 von 41 Patienten hatten Gelenksymptome. Das bedeutet eine Gelenkbeteiligung in

17,0 %

der Fälle.

Verschiedene andere Autoren fanden folgende Zahlenverhältnisse:

Tabelle VII

	Fälle v. L.e.a.		Fälle v. L.e.subak.		Fälle v. L.e.chr	
SLOCUMB	(?)	60,0 %	(?)	60,0 %	-	-
MONTGOMERY and McCREIGHT	(32)	91,0 %	(77)	71,0 %	(23)	43,0 %
CHRISTIAN	(30)	63,0 %	(44)	57,0 %	(80)	20,0 %

Anm.: Die in Klammern stehenden Zahlen bedeuten die Anzahl der studierten Fälle.

Klinischer Verlauf und Therapie der Gelenkerscheinungen.

In 91 Fällen von L.e.a. - 2 davon waren in der Literatur als Libman-Sacks Syndrom deklariert - waren nur Arthralgien angegeben. Bei weiteren 124 Patienten, einschließlich 3 an Libman-Sacks Endocarditis Leidenden, waren viele Gelenke schmerzhaft. In 40 dieser Fälle traten zusätzlich Schwellungen auf, die größtenteils auf eine Schwellung des periartikulären Gewebes zurückzuführen waren. 6 von diesen Patienten wiesen auch Bewegungseinschränkungen auf. Bei einer anderen Gruppe von Patienten (38) wurden Arthralgien oder Arthritis als Beschwerden erwähnt.

Präzise Angaben über die Gelenkbeteiligung konnten in 43 primär akuten, 7 subakuten und 3 akut exacerbierten Fällen ausgewertet werden. Davon liefen 7 von den L.e.a. Patienten unter der Diagnose Libman-Sacks Syndrom. Tabelle VIII gibt Aufschluß über die Häufigkeit des Befalls der verschiedenen Gelenke. Hinsichtlich der Symptomatologie sind Schmerzen, Schwellungen und Funktionseinschränkungen gesondert aufgeführt.

T a b e l l e VIII

Welche Gelenke	Gesamtzahl		Schmerzen		Schwellung		Funktionseinschr.	
	L.e.a.	L.S.	L.e.a.	L.S.	L.e.a.	L.S.	L.e.a.	L.S.
Handgelenke	25	6	25	6	13	6	9	5
Kniegelenke	24	6	24	6	17	6	6	4
Ellbeugengel.	18	3	18	3	9	2	6	2
Fingergelenke	18	4	12	3	13	4	4	2
Sprunggelenke	13	4	13	4	7	4	5	4
Schultergel.	13	-	13	-	5	-	3	-
Zehengelenke	8	1	8	1	3	1	-	-
Hüftgelenke	5	-	4	-	1	-	-	-
Kiefergelenke	3	-	3	-	1	-	1	-
Cervicalgel.	2	-	2	-	1	-	1	-
Kehlkopfgel.	1	-	1	-	1	-	-	-

Welche Gelenke	Gesamtzahl		Schmerzen		Schwellung		Funktionseinschr.	
	L.e.s.	c.e.	L.e.s.	c.e.	L.e.s.	c.e.	L.e.s.	c.e.
Handgelenke	4	3	4	2	-	1	-	1
Kniegelenke	2	-	2	-	1	-	-	-
Ellbeugengel.	2	-	2	-	1	-	-	-
Schultergel.	2	2	2	2	-	-	-	-
Fingergelenke	3	2	3	2	1	1	-	-
Sprunggelenke	1	-	1	-	-	-	-	-

Die in obigen Tabellen benutzten Abkürzungen haben folgende Bedeutung: L.e.a. (Lup.eryth.acutus), L.S. (Libman-Sacks Syndrom), L.e.s. (Lup. eryth. subacutus), c.e. (L.e.chron. cum exacerbatione acuta).

Eine gesonderte Betrachtung der 7 Fälle von Libmann-Sacks S. ergibt, daß die Häufigkeit des Befalls der verschiedenen Gelenke dieselbe ist wie bei L.e.a.. Bemerkenswert ist, daß Schwellungen und Funktionseinschränkungen bei L.-S.S. in wesentlich höherem Prozentsatz auftreten, was als heftigere Gelenkreaktion gedeutet werden kann. Wenn man noch einen Schritt weitergehen will, so könnte man dies vielleicht als Stütze der Konzeption auffassen, daß der L.e.a. mit Beteiligung des Endocards im Sinne einer L.-S. Endocarditis eine besonders schwere Verlaufsform von L.e.a. darstellt.

Die Gelenkbeteiligung geht also einher mit Schmerzhaftigkeit, Rötung, Schwellung und Funktionseinschränkung. Die Schmerzen sind meistens sehr heftig und führen zu temporären Bewegungseinschränkungen der Gelenke. In wieviel Prozent der Fälle ein permanenter Funktionsausfall resultierte, ist nicht festzustellen, da die Pat. meist nach ½ bis 1 Jahr ad exitum kamen. Bezüglich der Heftigkeit der Gelenkreaktionen war eine Verminderung derselben in nachstehender Reihenfolge feststellbar: L.-S. Syndrom, L.e.a., L.e.chron. cum exacerbatione acuta, L.e. subacutus.

Gelenkbeschwerden im Sinne einer Polyarthritis rheumatica lagen bei 27 Patienten mit L.e.a. vor. 21 mal traten diese vor den Hauterscheinungen, 3 mal gleichzeitig mit und 2 mal nach diesen auf. Drei zusätzliche Fälle von L.-S.S. wiesen ebenfalls polyarthritische Gelenkbeschwerden auf. Demnach würde in 8,8 % aller Fälle von L.e.a. eine "Polyarthritis rheumatica" vorgelegen haben. Nur ein einziger Patient, der an subakutem L.e. litt, hatte Gelenkbeschwerden ähnlich einer Polyarthr. rheum., und zwar vor dem Auftreten des Hautausschlages.

Die folgenden Ergebnisse hinsichtlich den zeitlichen Beziehungen zwischen den Gelenk- und Hauterscheinungen basieren auf der Annahme, daß eine Hautbeteiligung in 100 % der L.e.a. Fälle vorliegt. Tatsächlich dürften Manifestationen an der Haut in etwa 85 - 90 % auftreten. In 129 von 181 L.e.a. Fällen konn-

ten Gelenkbeschwerden vor den Hauterscheinungen beobachtet werden. LANSBURY bestätigt das gehäufte Auftreten von Gelenkerkrankungen vor den Hauterscheinungen in Comroe's Buch "Arthritis and Allied Conditions" (1948). Bei 17 Patienten traten Gelenk- und Hauterscheinungen gleichzeitig auf. 35 Patienten hatten Gelenksymptome nach Auftreten des Hautausschlages. In 21 Fällen dauerten die Gelenkbeschwerden, die vor der Hauterkrankung begannen, auch während dieser an. Eine gesonderte Betrachtung der 6 Fälle von L.-S.S. mit Hauterscheinungen ergibt Gelenkbeschwerden vor und während des Hautausschlages in je 3 Fällen. Für die Frühdiagnose L.e.a. dürfte das verhältnismäßig häufige Auftreten der Gelenkerkrankung vor den Hautmanifestationen eine gewisse Bedeutung erlangen, denn in jedem 4. Fall von L.e.a. konnten Gelenksymptome vor den meist unzweideutigen Hauterscheinungen beobachtet werden. Wie die Verhältnisse beim subakuten L.e. und akut exacerbierten L.e.chron. liegen, geht aus nachstehender Tabelle hervor.

T a b e l l e IX

Lupus erythem. subacutus				L.e.chronicus cum exacerb.acuta		
vor	gleichz.	während	Hautbet.	vor	gleichz.	während
2	3	3	Fälle	2	2	3

Eine Bevorzugung bestimmter Jahreszeiten konnte bezüglich der Gelenkbeschwerden nicht gefunden werden.

In etwa zwei Drittel (121 von 176 L.e.a. Patienten) aller auswertbaren Fälle verlief die Gelenkerkrankung in Schüben. In 9 von 10 L.-S.S. Fällen traten mehrere Rezidive auf. Weiterhin hatten alle 4 eingehend studierten Fälle von exacerb. L.e.chron. und 5 von 9 subakuten L.e. Patienten wiederholt Gelenkbeschwerden. Ein bevorzugtes Befallensein der Handgelenke beim ersten Schub ist

offensichtlich. Andererseits läßt sich aber nicht nachweisen, daß die verschiedenen Gelenke in einer bestimmten Reihenfolge affiziert werden.

Im allgemeinen verläuft die Gelenkerkrankung fieberhaft. Die Temperaturen steigen oft bis 40° C und höher an, was ohne Zweifel als heftige Reaktion gewertet werden kann. Nicht weniger als 153 von 192 Patienten der L.e.a. Gruppe wiesen Temperatursteigerungen auf. Geringes Fieber hatten 4 von 18 subakut verlaufenden Fällen. Das dürfte ein eindeutiger Beweis dafür sein, daß die Gelenkmanifestationen bei subakutem L.e. wesentlich milder verlaufen als beim L.e.a.. Von 12 L.-S.S. Patienten hatten 8 heftiges Fieber während des Ablaufs der Gelenkerkrankung. Bei 7 von 8 akut exacerbierten L.e. Fällen waren die Temperaturen mäßig erhöht.

Die BKS war während der Gelenkerscheinung beim L.e.a. oft erhöht. Da diese aber im allgemeinen während des Ablaufs des L.e.a. beschleunigt ist, kann jener Befund nicht als spezifische Reaktion der Gelenkerkrankung gewertet werden.

Röntgenbefunde konnten nur von 21 Patienten ausgewertet werden. In 17 Fällen (82,1 %) konnte eine Gelenkveränderung nachgewiesen werden. Die Röntgenberichte von 15 Fällen sprechen von arthritischen Veränderungen. In einem Falle wurde eine Arthrosis deformans des Kniegelenks, in einem weiteren eine Osteoporose beider Hände gefunden. Hätte man in allen Fällen mit Gelenksymptomen eine Röntgenaufnahme gemacht, so hätten diese sicher, wenn nicht im ganz akuten Stadium aufgenommen, in einem hohen Prozentsatz der Fälle eine Gelenkbeteiligung nachweisen können. O'LEARY schreibt 1941 in einem Referat, daß seiner Erfahrung nach der L.e.a. oft mit Schmerzen und Schwellungen der Gelenke beginnt, in diesem Stadium der Erkrankung aber kein röntgenologischer Beweis für ossäre Veränderungen erbracht werden könnte.

Autopsieberichte über Gelenksektionen liegen von 21 Patienten vor. Nur bei 3 Fällen konnte kein Beweis für eine Gelenkbe-

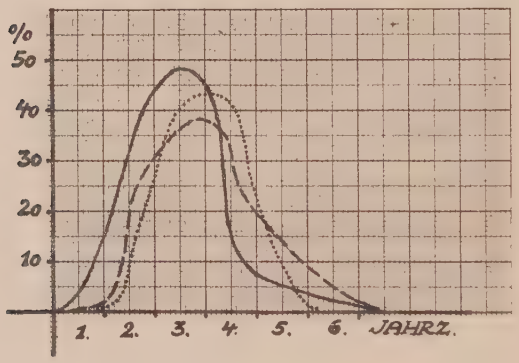
teiligung erbracht werden. Bei 14 Fällen wurden pathologisch-anatomische Veränderungen im Sinne einer Arthritis festgestellt; Aschoffkörper wurden nicht gefunden. Die Sektion der Schulter-, Ellbeugen-, Hand- und Kniegelenke eines weiteren Patienten deckte eine proliferative Synovitis auf. In einem Sektionsbericht von TREMAINE wird von Hypertrophie der Synovialzotten, Bildung subperiostalen Knochens und entzündlicher Reaktion im periartikulären Gewebe gesprochen. ALTSHULER erwähnt fibrinoide Formationen an den Gelenkkapseln, die bei rheumatischer Arthritis, rheumatischem Fieber und L.e.a. (Disseminated lupus erythematosus) auftreten sollen. Weiterhin wies er das Vorhandensein von Mucopolysaccharidsäuren (acid mucopolysaccharides) nach. Allerdings spricht ALTSHULER in diesem Zusammenhang von subakuter und chronischer seröser Entzündung der befallenen Gewebe, und es geht aus seinen Ausführungen nicht klar hervor, ob er mit Disseminated lupus erythematosus das versteht, was wir unter L.e.a. verstehen. Als Zufallsbefund ist der Nachweis von Aschoffknötchen in mehreren Gelenken eines letzten Falles zu werten. BAEHR bestätigt dies durch die Mitteilung, daß er bei L.e.a. nicht die auffallende Zellreaktion - die in der Produktion von Aschoffkörpern im Myocard besteht - wie beim rheumatischen Fieber (Polyarthritis rheumatica) finden konnte. Nur eine geringe Zellproliferation in Gebieten fibrinoider Degeneration konnte im synovialen Bindegewebe gefunden werden. Nach histopathologischen Studien von UEHLINGER stimmt das histologische Bild nicht mit dem des menschlichen Rheumatismus überein. Es fehlt im besonderen die initiale fibrinoide Nekrose. Somit besteht also keine histologische Spezifität. - Der Beweis für eine entzündliche Reaktion an den Gelenken konnte demnach in 85,8 % aller sezierten Gelenke erbracht werden.

Über die Alters- und Geschlechtsverteilung ließen sich sehr umfangreiche Studien machen. Von 151 Patienten mit L.e.a. waren 127 Frauen und 24 Männer. In Prozentzahlen ausgedrückt ergäbe das eine Beteiligung der Frauen in 84,2 % und der Männer in 15,8 %. Das würde eine Verschiebung der allgemein anerkannten Proportion - Frauen : Männer wie 95 : 5 - zu Gunsten der Frauen bedeuten.

Von insgesamt 13 subakuten Fällen waren 11 Frauen und 2 Männer (84,7 % : 15,3 %). Unter 7 akut exacerbierten Fällen waren überhaupt keine Männer. Von 12 L.-S.S. Patienten waren 8 oder 66,6 % Frauen.

Die Altersverteilung ist, wie aus folgendem Diagramm hervorgeht, offensichtlich die gleiche wie bei L.e.a. ohne Gelenkbeteiligung. Der Gipfelpunkt liegt deutlich bei den letzten Jahren des 3. Jahrzehntes. Auch für die Fälle mit Libman-Sacks Endocarditis ergeben sich ähnliche Werte.

A b b i l d u n g X



———— 400 Fälle von L.e.a. (Veröffentlicht von H.SCHUERMANN in "Fortschritte der praktischen Dermatologie und Venerologie" 1952)

------- 137 Fälle von L.e.a. mit Gelenkbeteiligung.

..... 12 Fälle von Libman-Sacks S. mit Gelenkbeteiligung.

Die Therapie der Gelenkerscheinungen richtet sich, falls sie erfolgversprechend sein soll, nach den Möglichkeiten der Behandlung des L.e.a. überhaupt. Eine ausgesprochen spezifische Behandlung, die sich nur gegen die Gelenkerkrankung richtet, gibt es nicht. Bei 26 mit Cortison und 7 mit ACTH behandelten Fällen bes-

serten sich die Gelenkbeschwerden merklich, oder die Patienten wurden vorübergehend überhaupt beschwerdefrei. Die Behandlung mit Goldpräparaten zeigte bei 2 Patienten Besserung. Salicyl und Irgapyrin brachte ebensoviel Erfolge wie Fehlschläge, wenn immer es angewandt wurde. TOMMASI beobachtete in einer großen Anzahl von chronisch oder subakut verlaufenden Fällen - bei denen, wie er sich ausdrückte, ein akuter Gelenkrheumatismus auftrat -, daß die Gelenksymptome weitgehend gelindert werden konnten, wenn sie mit hohen Dosen von Natriumsalicylicum behandelt wurden. Das dürfte vielleicht den Schluß zulassen, daß Salicylate umso schlechter wirken, je akuter der Lupus erythematodus verläuft. Dieser Tatbestand ist bezüglich der eventuellen rheumatischen Ätiologie der Gelenkbeschwerden von beachtlicher Bedeutung. Der graduelle Effekt von Salicylaten verhält sich also augenscheinlich umgekehrt proportional zu denen bei Polyarthritis rheumatica und chronisch verlaufendem Gelenkrheuma. - Weitere kombinierte Therapiemöglichkeiten sind die folgenden: Goldpräparate bei gleichzeitiger Anwendung von Penicillin, Salicylate und Penicillin, Penicillin und Streptomycin, Sulfonamide und PABA. Mit diesen Kombinationen hat man keine großen Erfahrungen. Einige wenige therapeutische Versuche in dieser Richtung waren allerdings von Erfolg begleitet, und zwar besonders, wenn PABA in der Kombination vorhanden war. Bei einer kritischen Betrachtung muß aber darauf hingewiesen werden, daß eine Medikation mit Gold besonders in der akuten Phase des L.e. sehr gefährlich ist und vielleicht nie versucht werden sollte. Sulfonamide haben keine heilende Wirkung und können ebenfalls gefährlich sein. Penicillin, Aureomycin, Streptomycin und Chloramphenicol allein angewandt zeitigten entweder keine oder sehr fragliche Erfolge. Auch Testosteron und Jod haben sich nicht als wertvoll erwiesen. Gelegentlich konnte bei der zusätzlichen Anwendung von Wärme und Bädern eine vorübergehende Besserung der Beschwerden erreicht werden.

Bei 3 Fällen von L.-S.S. brachte die alleinige Anwendung von Penicillin eindeutige Besserungen der Gelenkbeschwerden. Die Bedeutung dieses Zufallserfolges mag dahingestellt bleiben.

Zusammenfassend kann man sagen, daß es wie bei pr. Skl. und D. auch für die bei L.e.a. und L.-S.S. auftretenden Gelenkerkrankungen keine spezifische Therapie gibt. Allerdings ist eine günstige Beeinflussung der Gelenkbeschwerden durch die von HENCH, KENDALL, SLOCUMB und POLLEY in die Therapie eingeführten Corticosteroide offensichtlich. In diesem Zusammenhang ist es interessant festzustellen, daß Cortison und ACTH imstande sind, eine rheumatische Polyarthritis auszuheilen, wie aus Studien von UEHLINGER, AKERT und PIROZYNSKI hervorgeht. Der weiteren Feststellung dieser Autoren, "... daß die Corticosteroide in der Pathogenese der chronischen Gelenkaffektionen eine Schlüsselstellung einnehmen", kann hier noch hinzugefügt werden, daß sie die gleiche Stellung anscheinend auch in der Pathogenese der akuten bei L.e.a. auftretenden Gelenkerkrankung einnehmen. Der auf der Hand liegende Nachteil der Behandlungsmethode liegt darin, daß man, um die Patienten symptomfrei zu halten, an eine dauernde Zufuhr des Medikaments gebunden ist, wobei sich schließlich ein unerwünschter Hyperkortizismus entwickeln kann.

Über die Prognose des L.e.a. mit Gelenkbeteiligung läßt sich keine exakte Aussage machen. Von 98 Fällen kamen 64 Patienten innerhalb von drei Jahren - die überwiegende Mehrzahl in 6 Monaten - ad exitum. Das würde eine Letalität von 65,3 % der Fälle bedeuten. 9 Patienten mit subakut verlaufendem L.e. waren nach 3 Jahren noch am Leben. Von 8 akut exacerbierten chronischen L.e. Patienten kamen 5 innerhalb von ½ Jahr (62,5 %) ad exitum. 7 von 10 an Libman-Sacks Endocarditis Erkrankten starben im Zeitraum von etwa 3 Jahren (70,0 %). Einige dieser Patienten kamen schon nach 1 - 2 Wochen ad exitum. Wenn auch kein Anspruch auf Allgemeingültigkeit dieser Ergebnisse gemacht werden soll, so dürfte die Lebenserwartung der Patienten mit Gelenkbeteiligung etwas günstiger veranschlagt werden.

T a b e l l e XI
(Übersicht)

	L.e.a.			L.-S.S.			Subak. L. e.			L.e.chr.c.ex.ac.		
	Fälle insg.	Fälle m. Beteil.	%	Fälle insg.	Fälle m. Beteil.	%	Fälle insg.	Fälle m. Beteil.	%	Fälle insg.	Fälle m. Beteil.	%
Frequenz der Gelenkbet.	437	330	75,5	17	12	70,5	130	67	51,5	41	7	17,0
Auftreten von "Polyarthr. rheumatica"	330	27	8,8	12	3	25,0	67	1	1,5	7	2	28,5
Klinischer Verlauf	181			6			8			7		
a) bezüglich des Auftretens von Hauts.												
vor		129	71,2		3	50,0		2	25,0		2	28,5
gleichzeitig		17	9,3		3	50,0		3	37,5		2	28,5
während		35	19,5		-	-		3	37,5		3	43,0
b) mit oder ohne Remissionen	176			10			9			4		
Schübe		121	68,7		9	90,0		5	55,0		4	100,0
Schub		55	31,3		1	10,0		4	45,0		-	-
c) Temperaturerhöhung	192	153	79,6	12	8	66,6	18	4	22,0	8	7	87,5
Geschlechtsverteilung	151			12			13			7		
♂		24	15,8		4	33,4		2	15,4		-	-
♀		127	84,2		8	66,6		11	84,6		7	100,0
Letalität (Pat.kamen meistens innerhalb von 3 Jahren ad exitum)	98	64	65,3	10	7	70,0	9	-	-	8	5	62,5

Tabelle XII
(Altersverteilung in Prozenten)

Jahrzehnt	1.	2.	3.	4.	5.	6.	7
L.e.a. (137)	-	17,5	36,5	29,2	12,4	4,4	-
L.-S.S. (12)	-	8,4	41,6	41,6	8,4	-	-
L.e.subak. (7)	-	-	57,5	28,6	14,3	-	-
L.e.chr.c.ex.ac.(5)	-	20,0	40,0	20,0	20,0	-	-

Anm.: Die in Klammern stehenden Zahlen bedeuten die Anzahl der berück tigten Fälle.

Tabelle XIII
(Sammelergebnisse anderer Autoren)

	JESSAR, UND MIT-ARBEITER		MONTGOMERY, McCREIGHT			CHRISTIAN, H.	
	Lup.erythem.		Lupus erythemat.			Lup.eryth.	
	acutus	acutus	acut.	subac.	chron.	acut.	subac.
a) Fälle	44	323	32	77	23	30	44
b) Durchschn. Alter	84% in 2.3.4. Jahrzehnt gleichm.verteilt	75% in	27-28	35-36	33	21-28	30-38
C) Frauen	93 %	85 %	91 %	87 %	83 %	77 %	80 %
d) Rasse	25 % farbig	9 % farbig	?	?	?	?	?
e) Arthralgien oder Arthritis	77 %	76 % von 302 Patient.	91 %	71 %	43 %	63 %	57 %
f) Fieber	95 %	99 % von 216P.	?	?	?	97 %	57 %
g) Röntgenbef. bewies.Gel. Beteiligung	34 %	?	?	?	?	?	?
h) Hautausschlag	68 %	84 %	?	?	?	?	?
i) Herzbeteilig.	70 %	68 %	?	?	?	?	?
k) Letalität	72 %	18,5%	84 %	35 %	4 %	100 %	47 %

Anm.:b,c,d,f,g,h und i) beziehen sich nicht auf die Gelenkbeteiligung

Zusammenfassung.

Bei einem Studium von 437 L.e.a., 12 L.-S. Endocarditis, 139 subakuten L.e. und 48 akut exacerbierten L.e.chron.Fällen konnte eine Gelenkbeteiligung in folgender Häufigkeit gefunden werden:

L.e.a.	75,5 %
L.-S.S.	70,5 %
L.e.sub.	51,5 %
exac.L.e.	17,0 %

In etwa drei Viertel aller genau beschriebenen Fälle waren die Hand- und Kniegelenke befallen, in 50 % waren Ellenbeugen- und Fingergelenke und in 40 % die Sprunggelenke affiziert. Bei jedem 4. Patienten waren die Schultergelenke und bei jedem 10. Patienten die Zehengelenke betroffen. Als Rarität sind Affektionen der Hüft-, Kiefer- und Halsgelenke anzusehen.

Funktionseinschränkungen treten in nahezu allen Fällen temporär auf, d.h. vor allem, solange die Gelenke schmerzhaft sind.

Eine Gelenkbeteiligung im Sinne einer Polyarthritis rheumatica ist seltener als bei progressiver Sklerodermie und Dermatomyositis. Sie trat in 8,8 % aller Fälle mit Gelenkbeteiligung auf, und zwar in drei Viertel aller Fälle vor den Hauterscheinungen.

Bei 71,2 % aller L.e.a. Patienten traten Gelenksymptome vor der Hauterkrankung auf, was als untrügliches Zeichen dafür angesehen werden kann, daß die Gelenke einen locus minoris resistentiae im Rahmen der schweren Allgemeinkrankheit Lupus erythematodus acutus darstellen.

Irgendeine jahreszeitliche Bevorzugung konnte mit Rücksicht auf die Gelenkbeschwerden nicht erkannt werden.

Gut zwei Drittel aller Fälle wiesen Gelenkschübe auf, wobei zumeist eine Steigerung der Schmerzhaftigkeit und sonstigen Symptome im Verlaufe der Remissionen feststellbar war. Vor allem machte sich eine zunehmende Therapieresistenz der Remissionen bemerkbar. - Beim initialen Schub war das Handgelenk bevorzugt betroffen.

Ein direkter Beweis für die Heftigkeit der Affektionen an den Gelenken ist ein starkes Ansteigen der Körpertemperatur in 4/5 aller Fälle.

Da die BKS beim L.e.a. normalerweise erhöht ist und bezüglich der Gelenkerkrankung Einzelangaben fehlen, kann hier nicht mit Bestimmtheit gesagt werden, ob jene während der Gelenkerscheinungen ansteigt.

Röntgenologisch ließen sich oft arthritische Gelenkveränderungen nachweisen.

Histopathologisch konnten keine Anzeichen für eine rheumatische Gelenkerkrankung gefunden werden.

In 84,2 % litten Frauen an Gelenkbeschwerden bei L.e.a.. Die Altersverteilung ist offensichtlich die gleiche wie bei L.e.a. ohne Gelenkbeteiligung.

Die Therapiemöglichkeiten sind durch die gleichen Methoden erschöpft, die zur Allgemeinbehandlung von L.e.a. angewandt werden. Es gibt keine spezifisch wirkendes Mittel. Anwendung von Salicylaten kann mitunter beim ersten Schub zur Schmerzlinderung führen. Die konsekutiven Gelenkschübe sind allerdings fast ohne Ausnahme völlig salicylrefraktär. Die verhältnismäßig gute Wirksamkeit von Corticosteroiden wurde bereits ausführlich beschrieben und muß im Rahmen des allgemein, allerdings nur vorübergehenden, guten Ansprechens von L.e.a. auf diese Medikation hin verstanden werden.

Wie die Ätiologie des Lupus erythematodus acutus selbst, so ist auch die der Gelenkerkrankung ungeklärt. Die verblüffende Ähnlichkeit des ersten Gelenkschubes - sowohl hinsichtlich des

Verlaufs als auch des günstigen Ansprechens auf Salicylate - mit der akut auftretenden Polyarthritis rheumatica kann Anlaß zu Fehldiagnosen geben, und zwar vor allem, solange keine für L.e.a. charakteristischen Hauterscheinungen auftreten. Zumeist wird aber im Verlaufe der Erkrankung die Stellung der richtigen Diagnose möglich sein, wenn man alle in diesem Kapitel dargelegten klinischen Symptome - u.a. auch das immer schlechter werdende Ansprechen auf ACTH und Cortison - in Betracht zieht. Außerdem steht der differentialdiagnostisch überaus wertvolle L.E.-Zellen Test zur Verfügung, dessen Spezifität ganz außer Frage steht. - Es spricht wohl, einschließlich der histopathologischen Befunde, nahezu alles dagegen, daß Beziehungen zwischen L.e.a. und Polyarthritits rheumatica einerseits und L.e. chronicus und chronischem Gelenkrheumatismus andererseits bestehen. Ohne Zweifel können die Gelenksymptome, die von Rezidiv zu Rezidiv heftiger und therapieresistenter werden, im Rahmen der allgemein immer bedrohlicher werdenden Erkrankung anderer Organe, besonders Herz, Lunge, Nieren und Bauchhöhle, verstanden werden. Es ist anzunehmen, daß eine treffende Erklärung für die ursächlichen Faktoren der Gelenkerkrankung bei L.e.a. gefunden wird, sobald das Problem der Ätiologie des L.e.a. überhaupt gelöst ist. Es deutet vieles auf eine allergische Genese des L.e.a. hin, wobei das Allergen allerdings noch unbekannt ist, wenn auch viel von der großen Rolle des Streptococcenallergens gesprochen wird.

Schlußbetrachtung.

Unterzieht man die Gelenkerkrankung bei Progressiver Sklerodermie, Dermatomyositis und Lupus erythematodus acutus (Libman-Sacks Endocarditis) einer Vergleichsanalyse, so lassen sich klinisch gewisse Ähnlichkeiten nachweisen. (Vergleichende Tabelle XIV). Auch ein Vergleich mit der rheumatischen Arthritis und Polyarthritis rheumatica zeigt eine weitgehende Übereinstimmung

bezüglich der klinischen Symptome. Pathologisch-anatomisch konnten aber keinerlei Anhaltspunkte für eine rheumatische Ätiologie der Gelenkerkrankung bei pr. Skl., D. und L.e.a. (L.-S.Endocarditis) gefunden werden. Nach den vorliegenden Untersuchungen müssen die Gelenkerscheinungen als im Rahmen der Grundkrankheit auftretende Beschwerden gewertet werden. Setzt man die pr. Skl., D. und den L.e.a. hinsichtlich der Heftigkeit der Gelenkaffektionen und der Funktionseinschränkungen (sowohl temporären wie permanenten) in Beziehung zu der rheumatischen Arthritis und Polyarthritis rheumatica, so kann man sagen, daß in folgendem Schema die am weitesten links stehenden Krankheiten bzw. Gelenkerkrankungen die ausgeprägtesten Bewegungseinschränkungen aufweisen, während die Heftigkeit der akuten Affektionen von links nach rechts zunimmt. Dabei bestehen die geringsten graduellen Unterschiede zwischen den beiden extrem links oder rechts stehenden Krankheitsbildern.

Zunehmende Heftigkeit der akuten Gelenkbeschwerden.

Zunahme der Funktionseinschränkungen.

Für die Frühdiagnose der pr. Skl., D. und des L.e.a. (L.-S. Endoc.) sind die Gelenkbeschwerden von sehr geringer Bedeutung bei Dermatomyositis, von großer Bedeutung bei Progressiver Sklerodermie (sofern diese mit Sklerodaktylie einhergeht) und von fraglicher Bedeutung bei Lupus erythematodus acutus.

Tabelle XIV

	Rheumatische Arthritis	Gelenkbet.bei pr.Skl.(BCD)	Gelenkbeteilig. bei Dermatom.	Gelenkbeteilig. bei L.e.a.	Gelenkbeteil. bei Libman-Sacks Endoc.
Geschlechtsverteil.	2-3 Frauen auf 1 M.	2 Frauen, 1 M.	2 Frauen, 1M.	84,2% ♀, 15,8% ♂	66,6% ♀, 33,4 % ♂
Rasse	Keine Bevorzugung	?	?	10 % Farbige	?
Altersverteilung	20 - 45 J.	10-20, 35-55 J.	20 - 40 J.	20 - 35 J.	20 - 40 J.
Beginn	Gewöhnl. schleich.	Meist vor Beg. der Allg.Erkr.	Meist während der Allg.Erkr.	Meistens vor d. Hauterschein.	In 50% vor dem Hautausschlag
Jahreszeitliche Abhängigkeit	Meist Frühling und Herbst, bei Wetteränderung	Keine	Gewisse Bevorz. von Herbst und Winter offens.	Keine	Keine
Frequenz der Gelenkbeteiligung (Abnahme der Häufigkeit in der Reihenfolge)	prox.interph.Gel. Metacarpophal.Gel. Zehengelenke Handgelenke Knie-u.Ellb.Gel. Sprung-,Schult.Gel. Hüftgelenke Temporomandib.Gel.	Handgelenke Kniegelenke Fingergelenke Ellbeugengel. Zehengelenke Schultergel. Sprunggelenke Hüft-,Kieferg.	Knie-,Ellbeugg. Fingergelenke Schult.-,Spr.G. Hand-,Hüftgel. Zehengelenke Kiefer-,Hals-, Kopfgelenke	Handgelenke Kniegelenke Ell.-,Fing.G. Sprunggel. Schultergel. Zehengelenke Hüftgelenke Kiefer-,Cerv.G.	Handgelenke Kniegelenke Finger-,Sprung.G. Ellbeugengel. Zehengelenke
Fortschreiten der Gelenkbeschwerden	Peripher nach prox., Hände und Füsse meist am Anfang befallen	Tendenz von peripher nach prox. Oft gl. Gelenke wied.	Keine bestimmte Tendenz vorhanden	Meist zuerst Handgel. befallen	Meist zuerst Handgelenke befallen
Symmetrisches Bef.	Oft symmetrisch	Oft symmetr.	Symmetr.Gel. nachein.bef.	Meist symmetr.	Oft symmetrisch
Anzahl der Schübe	Mehrere im Beginn	Gewöhnl.mehr.	In 50 % mehr.	66,6 % mehrere	90 % mehrere
Anzahl der bef. Gelenke	Gewöhnl.mehrere	Gewöhnl.mehr. große Gel. gleichzeitig	Gewöhnl.mehr., Knie-u.Ellb.G. gleichzeitig	Meist mehrere	Meist mehrere
Schmerzen	Verstärkt bei Bewegung	Oft verstärkt bei Bewegung	Verstärkt bei Bewegung	Verstärkt bei Bewegung	Verstärkt bei Bewegung
Schwellungen der Gelenke	Meistens fusiform	Selten fusiform	Typische fusiforme Schwell. selten	Fusiforme Schw. selten	Fusiforme Schwell. selten
Gelenkergüsse	Gewöhnlich vorhand.	Selten	Selten	Oft (?)	Selten
Funktionseinschr.	Gewöhnl.n. Ruhe	Nahezu immer vorhanden	Meist temporär	Nachlassend nach akutem Auftreten	Nachlassend nach akutem Auftreten

Ankylosen	Gewöhnlich vorhand.	Oft vorhand.	Zuweilen Auftr.	Rarität	Keine
Muskelathropie	Betont in einigen Fällen	Betont nach Funktionsausf. der Gelenke	Gelegentlich vorkommend	Selten auftret.	Selten auftretend
Subkutane Knoten	Zwischen 5 und 25%	Geleg.Ansammlung v.Ca-Salzen	Zuweilen vorhanden	Keine vorhand.	Keine vorhanden
Fieber	Leicht, stärker nur bei Exacerbationen	Selten, wenn vorhand. leicht	Selten vorkomm.	Meist vorhand. (Oft sehr hoch)	Meist vorhanden (Oft sehr hoch)
Senkung	Gewöhnlich erhöht	Normal	Gelegentlich erhöht	Meist stark erhöht	Meist stark erhöht
Hautausschlag	Rarität	Keiner	In etwa 60 %	In 85-90 %	In etwa 85 %
Röntgenbefund (früh)	Meist neg., ev. periartik. Schwell. u. generalisierte Entkalk der Knochen, ev. Erguss	In vielen F. allgem. Kalkverarmung, Osteoporose, Erweiter. od. Vereng. d. Gelenkspalten, Knorpeldestrukt.	Arthritische Veränderungen	Allgem. Zeichen einer akuten Arthritis mit Schwell. d. periartik. Gewebes	?
(spät)	Verengerung d. Gelenkspalten, Osteoporose, Knochenatrophie, fibröse od. ossäre Ankylosen		Ev. Osteopor.		?
Pathol.-anatom. Ver. (frühe)	Synovitis	Synovitis	Synovitis	Synovitis	?
(späte)	Knochenatrophie, Degeneration d. Synovialz.	Fibrot. Gelenkapsel, Panarteriitis obl.	Ev. Knochenauftreib., sulz. Verd. u. Usuren an der Synovia	Hypertr. d. Synovialzotten, fibr. Deg. an Synovialz., Bild. subperiost. Knoch.	?
Therapie a) Salicylate b) Wärme c) Sulfonamide d) Penicillin e) Corticosteroide f) PABA	Vorübergeh. Besserung Besserung Keine Besserung Keine Wirkung Oft Besser., ev. Heil. ?	Sehr zweifelh. Besserung ? Keine Wirkung Oft Besser. Besserung	Teilweise Erfolg bes. bei b) gleichz. ? ? Wahrscheinl. Bess. ?	Erfolg zweifelh. Sehr zweifelhaft Sollte nicht angewandt werden Erfolg fraglich Meist promptes Abkling. d. akut. Oft Besserung	? ? Besserung beobacht. Erscheinungen

Zum Schluß meiner Arbeit möchte ich Herrn Professor Dr. H. S c h u e r m a n n für die freundliche Überlassung des Themas und die gütigen Hinweise bei der Ausführung der Arbeit meinen verbindlichsten Dank sagen.

L i t e r a t u r v e r z e i c h n i s .

PROGRESSIVE SKLERODERMIE

Albert	Ztbl.f.Hautkr. 20: 545, 1926
Bell, Doyne	Proc.Roy.Soc.Med. 40: 481-482, 1947
Benczur, J.v.	Dtsch.Med.Wsch. Nr. 22, 1911
Bernhardt, R.,Bruner	Ztbl.f.Hautkr. 49: 107, 1935
Bloom, David	Arch.of Derm. 22: 929-930, 1930
Bolgert, M., Tabernat J., Remy-Neris	Bull.Soc.franc.Derm. 58: 46-48, 1951
Buschke	Ztbl.f.Hautkr. 34: 129, 1930
Csillag, J.	Ztbl. f. Hautkr. 28: 657, 1929
Durham, R.	Ann.of Clin.Med. Vol 5, No 7: 679-691, 1927
Feronds, Cumps	Arch.belg.Derm. 1: 337-339, 1952
Fletcher, H.	Proc.Roy.Soc.Med. Vol 14, No 16: 40-41, 1921
Four, L.de, Linde,H.M.	Nederl.Tijdschr.Geneesk.Vol 1951: 3469-3477
Fuhs	Ztbl. f. Hautkr. 21: 53,1927
Gahlen	Ztbl. f. Hautkr. 82: 406, 1953
Gottesman, J.	J.A.M.A. Vol 83, No 15: 1162-1163, 1924
Harbinson	Brit.Med.Journ. 1904
Hench, Kendall,Slocumb, Polley	Arthritis and Allied Conditions, Chapter 41:489 1949
Heynacher	Dtsch.Med.Wsch. Nr. 15, 1903
Hofbauer	Ztbl.f.Hautkr. 69: 214-215, 1943
Hollander, L.	Arch.of Derm. 24: 903, 1931
Kintzer, W.	Arch.of Derm. 194: 239-258, 1952
Kren, O.	Arch.f.Derm. 95: 163, 1909
Lansbury, J.	Arthritis and Allied Conditions, Chapter 41,1948
Livieratos, S., Tselios, P.	Wien.Klin.Wsch. 1932, Nr. II, 1440-1442
Lommen, A.	Nederl.Tijdschr.Geneesk.Jg.69, Nr.24:2758,1925
Lunseth,J.,Baker,L., Shifrin, A.	Arch.Int.Med. 88:783-792, 1951
McCallum, W.	Transact.of the Ass.of Am.Phys.Vol 41:190-201, 1926
Medvei, V.	Lancet 2:708, 1945
Moderatoff, P.	Sovet.Pediatr.Nr. 3:130-131, 1935
Nemeth, E.	Ztbl.f.Hautkr. 26: 636, 1928

O'Leary, P.,Ruben, N. A.J. of the Med.Sc. 180: 95-112, 1930

Paisseau,G.,Schaeffer H., Schérer Arch.Méd.Enf. 33:407-415, 1930

Paisseau, Laquèrriere, Schérer Bull.Soc.Radiol.med.France 17: 278-279, 1929

Parhen,C.,Isanos,M., Marie, B. Bull.Soc.roum.Neur. 4:1-11, 1930

Pauchet Bull.Mém.Soc.Chir.de Paris 1910

Petráček,Bastecký Ztbl.f.Hautkr. 51:388, 1935

Pilau, G. Ztbl.f.Hautkr. 44: 15, 1933

Rake, G. Bull.Hopkins Hosp. 48: 212-227, 1931

Reiner, D. Ztbl.f.Hautkr. 22:623, 1927

Rosenthal, I. Oral Surg.,Med.and Path. Vol 1, No 11: 1019-1028 1948

Savill Ztbl.f.Hautkr. 2:254, 1899

Schiller,Schlegelmilch Arch.of Derm. 21:138, 1930

Schmidt, F. Arch.of Derm. Vol 1907:125

Schmitz, R. Derm.Wsch. 124:882-889, 1951

Schuermann, H. Ärztliche Praxis Nr. V/48:11, 1953

Severtsen, H. Med.rev.Jg. 38, Nr 10: 468-472,1921

Sihova, Z. Vestn.Endokrinol.4:160-163, 1933

Spillman, L.,Drouet,L. Bull.Soc.franc.Derm. No 3, 567, 1923

Spühler, O., Morandi,L. Helv.Med.Acta 16:147-163, 1949

Torlais, Loppé Bull.Soc.franc.Derm. 39, No 8:1403-1408, 1932

Turner, I., Schmidt,F. J.A.M.A. 144: 1560-1561, 1950

Weber, E. Proc.roy.Soc.Med. 25:14-15, 1931

Williams, Ch. Arch.of Derm. 9, No 2:187-207, 1924

Zarafonatis, C.,Curtis A.,Gulick,A. Arch.Int.Med. 85: 27-43, 1950

Zehrer, H. Arch.f.Psych. 88:455-461, 1929

DERMATOMYOSITIS

Augustin, K. Med.Dissertation, Berlin 1939

Anderson, T. Brit.Journ.Derm. 64: 71-72, 1952

Beckmann, C. Msch.f.Kinderheil. 100: 79-83, 1952

Bellone, A. Giorn.ital.Derm. 91:461-528, 1950

Bender Ztbl.f.Hautkr. 45:677, 1933

Buss Dsch.med.Wsch. 1894

Davison, Ch. Arch.of Derm. 19:255-264, 1929

Dittrich Ztbl.Hautkr. 20:409-410, 1926
Edenhuizen Dtsch.Arch.klin.Med. 1929
Evans, P. Proc.roy.Soc.Med. 30: 109-110, 1936
" " " " 30: 195-196, 1937
Fahr Arch.f.Derm. 130:1-14, 1921
Fröhlich Arch.f.Derm. 163:437-451, 1931
Gottstein Dtsch.Arch.klin.Med. 1927
Grauer, F., Rice,J. Arch.of Derm. 63: 667-669, 1951
Herz Dtsch.Med.Wsch. Bd. 1894
Jenssen Berlin.klin.Wsch. Bd.1929
Königstein Wien.klin.Wsch. Bd. 1929
Koops, H. Med.Welt. Jg. 1942:755-756
Krömer Münch.Med.Wsch. Bd. 1920
Lansbury, J. Arthritis and Allied Conditions, Chapter 41,1949
McGarhan, J. J.A.M.A. 102: 680-681, 1934
O'Leary, P., Waisman,M. Arch.of Derm. 41:1001-1019, 1940
Risse Dtsch.Med.Wsch. Bd. 1897
Ross, A. Brit.Journal Derm. 64: 72-73, 1952
Schmautzer Med.Klinik
Schuermann, H. Derm.Wsch.Bd.130, Heft 29:782-785, 1954
Schuermann, H. Arch.f.Derm.178:414-468, 1941
Senator Dtsch.Med.Wsch. Bd. 1889
Sheard, J.,Charles, Stamford, C. Arch.of Int.Med. 88, No 5: 640-659, 1951
Sluczewski Derm.Ztbl. 61: 390-395, 1931
Streng Zeitschr. f.klin.Med. Bd. 1904
Struppler Dtsch.Arch.klin.Med. Bd. 1900
Stuckey, E. Brit.J.of Derm. 47:85-109, 1935
Tappeiner Sitz.d.Östr.Derm.Ges. am 6. XII.1951
Templeton, H. Arch.of Derm. 39:1070, 1939
Wainger, Ch.,Lever,W. Arch. of Derm. 59: 126-208, 1949
Weber, F., Parkes, Gray Proc.roy.Soc.Med. 27: 138, 1933
Williams, A.,Bowler,D. Lancet 1951, No 1:1025-1089
Witts, L. Proc.roy.Soc.Med. 29:1291-1292, 1936
Woods, R., Stanton Proc.roy.Soc.Med. 24:274-275, 1931

LUPUS ERYTHEMATODUS ACUTUS (LIBMAN-SACKS ENDOCARDITIS)

Altshuler Amer.Journ.of Pathol. Vol 21, No 1; 150, 1951
Baehr, G.,Pollack, A. J.A.M.A. Vol 134, No 14:1169-1174, 1947

Bergamasco, A.	Arch.ital.Derm. 25: 5-12, 1952
Binkley, G.	Arch.of Derm. 37:326, 1938
Broncinelli, V.	Atti.Soc.ital.Derm. 3: 526-530, 1940
Brunsting,L.,Slocumb, C., Didcoct, J.	Arch. of Derm. 63:29-52, 1951
Christian, H.	Oxford Med., N.Y., Oxford Univ.Press 1939, Vol 4 pt.1, Chap. 1-C, pp. 44(41)-44(65)
Daugherty, G., Baggenstoss, A.	Arch.of Int.Med. Vol 85, No 6: 900-923, 1950
Durois, E., Commons, R. Starr, P.,Stein, C.	J.A.M.A. 149: 995-1002, 1952
Engelhardt, J.	Msch.Kindergeneesk. 20: 60-68, 1952
Fox, H.	Arch.of Derm. 36: 378-379, 1937
Fuhs	Ztbl. f. Hautkr. 20: 31, 1926
Gaté, J., Michel, P.	Rapp.Congr.Dermatol.Langue franc.1935: 119-123
Gertler	Ztbl.f.Hautkr. 63: 350, 1940
Gibson, R.	Brit.Journ. of Derm. 37, No 5: 232-233, 1925
Gilbert, B., Woodrow,M. Rauschkolb, J.	Arch.of Derm. 66: 294-295, 1952
Ginzler, A.,Fox, T.	Arch. of Int.Med. 65: 26-50, 1940
Goldschlag	Ztbl. f.Hautkr. 31: 299, 1930
Goldstein, I.,Wexler,D.	Arch.of Ophthalm. 8:852-857, 1932
Griffith, G.,Vural,I.	Circulation No 3: 492-500, 1951
Haserick, J.	J.A.M.A. 146: 16-20, 1951
Hudelo, R.,Guex	Bull.Soc.franc.Derm. 36: 122-125, 1924
Jeanselme, Burnier	Bull.Soc.franc.Derm. 2: 74-79, 1924
Jerome, J., Hell, L.	Arch. of Otology 55: 65-67, 1952
Jessar, R. and Collab.	Ann.Int.Med. 38: 4, 1953
Keefer, Ch.,Felty,A.,	Bull. of Johns Hopk.Hosp. 101, No 3:294-304, 1924
Keil, H.	Arch. of Int.Med. 66: 347, 1940
Lansbury, J.	Arthritis and Allied Conditions, Chapt. 40, 1949
Leminario, C.,Dessano,J.	Semana méd. II: 972-973, 1932
Lurie, I., Pollencisky, D.	Acta med. orinet. 11: 11-24, 1952
Maurice, J.	Arch.of Derm. 65: 501-502, 1952
Mienicki, M.	Ztbl.f.Hautkr. 48: 166, 1934
Montgomery, H.	Proc.Staff Meet.Mayo Clinic 15: 678, 1940
Montgomery, H.,McCreight	Arch.of Derm. 60: 356-372, 1949

Moschella, S.,Gilman,R.	U.S.A. Forces M.J. 1: 409-412, 1950
Negri,C., Gualid	Minerva med. (Torino) 1952 II: 1163-1166
Neuhold,R., Wolfram,S.	Arch.f.Derm. 193: 267-285, 1951
Niemand	Ztbl.f.Hautkr. 74: 446, 1950
O'Leary, Goeckermann, Montgomery, Brunsting	Arch.of Derm. 21: 337-338, 1930
Olin, T.	Acta dermatoverner.(Stockh.) 31:283-285, 1951
Ollendorf, H.	Derm.Ztsch. 50: 126-135, 1927
Plotz, Ch.,Blunt, J., Ragan, Ch.	Arch. of Derm. 61: 1950
Raynaud, J.,Lacroix, A.	Bull.Soc.franc.Derm. 8: 392-395, 1922
Raynaud, M.,Hadida, E. Morere, P.	Bull.Soc.méd.Hôp.Paris 63: 957-961, 1947
Reifenstein, E.,G.u.E.jr.	Arch.Int.Med. 63: 553-574, 1939
Roederer, J.,Woringer, F.	Bull.Soc.franc.Derm. 58: 598-600, 1951
Schmidt, W.	Derm.Zsch. Bd. 1914: 28
Schoenhof	Ztbl.f.Hautkr. 17: 266,1925
Schreus	Ztbl.f.Hautkr. 81: 405, 1952
Schuppli, R.	Dermatologica (Basel) 981: 342-344, 1949
Sézary, A.,Callerot, L. Lesoird, M.	Bull.Soc.franc.Derm. 48: 195-197, 1951
Soffer, L., Bader, R.	J.A.M.A. 149: 1002-1008, 1952
Strakosch, E.	Arch. of Derm. 54: 197-199, 1946
Sture, A., Johnson,O., Meyer, O., Thewlis,E.	Am.Journal Med.Sc. 223: 9-15, 1952
Thommasi, L.	Arch.ital.Derm. 20: 11-14, 1947
Toshima, E.	Jap.Journ. of Derm. 36: 378-379, 1937
Traub, E.	Arch. of Derm. 36: 1302-1303, 1937
Tumulty,P., Gehee, H.	Bull.Hopk.Hosp. 85: 47-73, 1949
Uehlinger, E.,Akert, K. Pirozynski, W.	Bull.Schweiz.Akad.Med.Wiss. 6: 157-170, 1950
Valk, J. van der	Sitzung d.Niederl.Derm.Ges. am 25. III. 1923
Weidman, F.,Gilman,B.	Brit.Journ.of Derm. 43: 641-647, 1931
Whipple, R.jr.,Davidson	Atlanta, Pa. Vol 1950
Wise, F.	Arch.of Derm. 25: 972-973, 1932

Lebenslauf.

Ich wurde am 29. März 1927 als Sohn des Buchhalters Hans Küchler und dessen Ehefrau Paula Küchler geb.Schmidt, in Pirna/Sachsen geboren.

Nachdem ich 4 Jahre die Volksschule in meinem Geburtsort besucht hatte, trat ich 1937 in die Sexta der Wirtschaftsrealschule zu Pirna ein. 1940 verzogen meine Eltern nach Suhl/Thür. Dort besuchte ich die Mittelschule, bis ich das Zeugnis der Mittleren Reife 1943 bekam. Vom 1. April 1943 bis Januar 1945 erhielt ich Ausbildung in der Fliegertechnischen Vorschule zu Suhl. Von Mitte Februar 1945 bis zur Entlassung im Juni 1945 diente ich bei der Luftwaffe. Von August 1945 bis Juni 1946 arbeitete ich als Praktikant bei einem Suhler Architekten. 1946 im September trat ich in die Oberprima der wiedereröffneten Oberschule für Jungen in Suhl ein und erhielt am 20. Juni 1947 das Zeugnis der Reife ausgestellt.

Im Sommersemester 1948 begann ich mein medizinisches Studium an der Julius-Maximilians-Universität zu Würzburg und legte dort das Vorphysikum nach dem 2. Semester und das Physikum nach dem 4. Semester ab. Am 17. August 1953 legte ich dann das medizinische Staatsexamen ab.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich die vorliegende Arbeit selbständig verfaßt und außer der angegebenen Literatur keine weiteren Hilfsquellen benutzt habe.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich bisher von keiner anderen Seite ein Dissertationsthema zur endgültigen Bearbeitung erhalten habe.

Eberhard Küchler

RUDOLF BAEHR DRUCK- UND WERBETECHNIK
WÜRZBURG KOLLOPSTEINSTR. 3